

CONTRIBUTION A L'HISTOIRE
DE LA
CHORÉE CHRONIQUE

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le Samedi 27 Janvier 1894

PAR

Eugène JARDEL

Né à Remiremont, le 23 Mai 1852.

Examinateurs : { MM. SPILLMANN, *Président*.
DEMANGE, professeur.
SIMON, agrégé.
P. PARISOT, agrégé.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE A. NICOLLE, 25, RUE DE LA PÉPINIÈRE

1894

CONTRIBUTION A L'HISTOIRE
DE LA
CHORÉE CHRONIQUE

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
Présentée et soutenue publiquement le Samedi 27 Janvier 1894

PAR

Eugène JARDEL

Né à Remiremont, le 23 Mai 1852.

Examineurs : { MM. SPILLMANN, *Président*.
DEMANGE, professeur.
SIMON, agrégé.
P. PARISOT, agrégé.

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE A. NICOLLE, 25, RUE DE LA PÉPINIÈRE

1894

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Doyen : M. HEYDENREICH, I O.

Doyens honoraires : MM. STOLTZ C *, I O, TOURDES O *, I O.

Professeurs honoraires : MM. STOLTZ C *, I O, TOURDES O *, I O, COZE *, I O

V. PARISOT *, I O, HERRGOTT *, I O, HECHT *, I O, BEAUNIS *, I O.

Clinique médicale.....	M. BERNHEIM, *, I O, professeur.
Clinique chirurgicale.....	M. GROSS, I O, professeur.
Physique médicale.....	M. CHARPENTIER, I O, professeur.
Médecine opératoire.....	M. CHRÉTIEN, I O, professeur.
Clinique chirurgicale.....	M. HEYDENREICH, I O, professeur.
Pathologie externe.....	M. WEISS, I O, professeur.
Chimie médicale et Toxicologie.....	M. GARNIER, I O, professeur.
Clinique médicale.....	M. SPILLMANN, I O, professeur.
Clinique obstétricale et Accouchements...	M. A. HERRGOTT, I O, professeur.
Médecine légale.....	M. E. DEMANGE, I O, professeur.
Hygiène.....	M. MACÉ, A O, professeur.
Thérapeutique et Matière médicale.....	M. SCHMITT A O, professeur.
Anatomie pathologique.....	M. BARABAN, I O, professeur.
Anatomie descriptive.....	M. NICOLAS, A O, professeur.
Histoire naturelle médicale.....	M. VUILLEMIN, chargé du cours.
Histologie.....	M. PRENANT, agrégé, chargé du cours.
Pathologie générale et Pathologie interne.	M. SIMON, A O, agrégé, chargé du cours.
Physiologie.....	M. RENÉ, A O, agrégé, chargé du cours.

COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des maladies mentales.....	M. LANGLOIS *, A O, chargé du cours.
Clinique des maladies des yeux.....	M. ROHMER, A O, agrégé libre, ch. du c.
Clinique des maladies des vieillards.....	M. P. PARISOT, A O, agr., ch. du cours.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.....	M. VAUTRIN A O, agrégé, ch. du cours.
Clinique des maladies des enfants.....	M. HAUSHALTER, agrégé, chargé du cours.
Accouchements.....	M. REMY, A O, agrégé, chargé du cours.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM. GUÉRIN, A O.	MM. SIMON, A O.	MM. HAUSHALTER.
RENÉ, A O.	REMY, A O.	FÉVRIER.
VAUTRIN, A O.	P. PARISOT, A O.	PRENANT.

AGRÉGÉS LIBRES : M. SCHLAGDENHAUFFEN, *, I O, ROHMER, A O.

M. F. LAMBERT DES CILLEULS *, A O, Secrétaire.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les improuver.

Nancy. — Imp. A. Nicolle, 15, rue de la Pépinière.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MA FEMME ET A MES ENFANTS
TÉMOIGNAGE ÉMU DE MA PLUS TENDRE AFFECTION

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR SPILLMANN

A MES ANCIENS MAÎTRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
DE BESANÇON

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE NANCY

INTRODUCTION

Un cas de chorée chronique, chez une femme de 70 ans, observé tout récemment à la clinique de Monsieur le Professeur Spillmann, a attiré notre attention et nous avons pensé qu'il y aurait un certain intérêt à jeter un coup d'œil sur cette curieuse et véritablement singulière maladie, qui exerce, depuis quelques années surtout, la sagacité des neuropathologistes. Nous n'oublierons pas que nous sommes ici sur un terrain où les incompetents comme nous, doivent d'autant moins s'avancer, que les maîtres les plus incontestés en la matière n'ont pas su se mettre d'accord. Nous ne nous départirons donc pas de cette prudente réserve, et nous nous garderons de prendre position dans un débat si difficile à instruire et de nous faire le champion de telle ou telle théorie sur laquelle plane encore le doute et la controverse.

Esquisser un parallèle entre la chorée dans ses manifestations à forme chronique et la chorée

commune de Sydenham, et grouper quelques conceptions pathogéniques à l'ordre du jour, telle est l'idée qui a dirigé nos recherches et inspiré notre modeste travail. Nous désirons seulement marquer une étape dans l'histoire de la chorée, et notre succès dépassera nos espérances si nous sommes assez heureux pour attacher de nouveaux chercheurs à la solution de cet important problème.

Au seuil de cette étude, nous offrons à nos chers Maîtres de Besançon et de Nancy nos sentiments de profonde gratitude pour la bienveillance qu'ils nous ont toujours témoignée et pour les précieux conseils qu'ils nous ont si largement prodigués.

Que M. le Professeur Spillmann veuille bien agréer nos remerciements pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

HISTORIQUE

Il faudrait une vraie patience de Bénédictin pour faire un historique complet de la chorée vulgaire. Les richesses inépuisables de la littérature médicale sur ce sujet font un contraste choquant avec la pauvreté des documents relatifs à la chorée chronique.

Nous ne citerons que pour mémoire les premières descriptions; nous passerons ensuite brièvement en revue les travaux parus avant 1871, époque à laquelle l'étude de la chorée chronique et de la chorée héréditaire, encore au berceau, entre dans une ère nouvelle grâce aux recherches faites sur cette troublante question en France et à l'Etranger.

J. Frank (1) prétend qu'Hippocrate et Galien avaient des notions exactes sur la chorée. Cette assertion, que rien ne légitime d'ailleurs, est visiblement trop affirmative.

(1) J. Frank. — Traité de pathologie interne, traduct. de Bayle, t. III, page 320.

Les descriptions faites au moyen-âge sous le nom de Grande danse de Saint-Guy, de dansomanie, se rapportent, selon nous, à un ordre tout différent d'affection ne se rattachant à la chorée que par une parenté aussi problématique que lointaine. Le tableau que j'en trouve dans le dictionnaire encyclopédique des sciences médicales est d'un pittoresque tellement saisissant que je ne résiste pas au désir d'en citer un passage.

« Au mois de juillet de l'année 1374, des maniaques se montrèrent en grand nombre dans plusieurs villes des bords de la Meuse ou du Rhin. Ils arrivaient on ne sait d'où, se livraient à des contorsions de toute sorte, à une danse frénétique devant les églises et les monuments publics; quelques-uns poussaient des exclamations mal articulées que l'on prenait pour les noms d'esprits infernaux. La vue de certaines couleurs, comme le rouge; d'objets particuliers, comme les souliers à la poulaine, alors à la mode, poussait leur délire jusqu'à la furie. Après une longue période d'excitation, ils tombaient sur le sol, le ventre ballonné, les membres dans la résolution. Ceux qui avaient conservé une lueur de raison suppliaient les assistants de leur comprimer énergiquement l'abdomen, au moyen d'une ceinture qu'ils portaient dans ce but.

Pendant deux ans, des bandes semblables se

succédèrent : on en vit à Tongres, à Liège, à Aix-la-Chapelle. Elles se recrutaient surtout parmi les individus jeunes des deux sexes et appartenant aux classes pauvres. La simulation eut ensuite son tour : on vit des danseurs mendiants ; des ribaudes les accompagnaient, et l'épidémie devint un prétexte d'excitation à la débauche ; un témoin oculaire, assez sceptique, croit même que l'indispensable ceinture était une invention des filles devenues grosses dans le cours de ces pérégrinations.

Le premier auteur qui aurait ébauché l'étude de la chorée serait Bairo (1560), médecin de Charles II duc de Savoie. Son « *vade mecum* » renferme la description d'une affection qu'il désigne sous le nom de « *Salutosa membrorum indispositio* . »

Félix Plater (1614), Hortius et Sennert (1618), Willis (1619), parlent d'une affection offrant de l'analogie avec la chorée, mais il faut arriver à Sydenham pour trouver un exposé précis de cette forme vulgaire qui a gardé son nom.

En France au XVIII^e siècle, sous le règne de Louis XV, Lieutaud (1) nie l'existence de cette maladie, et chez les Allemands la plus grande confusion continue à régner sur le même sujet.

Ce ne fut qu'au commencement de ce siècle

(1) Synopsis proxæos medicæ.

(1810) que Bouteille, alors âgé de 80 ans, publia son admirable traité de la Chorée.

Sa division des chorées en essentielles, secondaires et fausses, ainsi que son observation de M^{lle} Volgas, ont eu depuis, de nombreux échos.

En 1827, Coste résume les travaux faits depuis Bouteille et lance dans le langage médical le mot de myotyrbe (μῦς, muscle, et τὸ βῆν, trouble) qui ne fit pas fortune.

Puis viennent les travaux de Rufz (1), de Bright, (1831), de Bazin (1834), de Gendron, (1835) de Cazenave (1835).

Bouillaud désigne la chorée par l'expression imagée « folie musculaire ».

Le mémoire de G. Sée à l'Académie de Médecine en 1850 marque une date dans l'histoire de la chorée.

Frappé de la coexistence fréquente du rhumatisme et des affections cardiaques d'une part et de la chorée d'autre part, il conclut que le rhumatisme est la cause de la chorée dans près de la moitié des cas et sépare de cette chorée rhumatismale la grande danse de Saint-Guy, les chorées rythmiques et la chorée électrique de Dubini.

Dans l'introduction de ce mémoire l'auteur s'exprime ainsi : « Quand on ne trouve aucune raison

(1) Rufz. — Arch. gén. de méd., 1834, 2^e s., t. IV, p. 215.

suffisante à une affection nerveuse, on la dit *essentielle*. C'est une névrose. Or, si un phénomène peut être envisagé comme manifestation d'une autre maladie appréciable ou insaisissable pour l'anatomiste, localisée à l'encéphale, ou affectant l'économie tout entière, ce phénomène n'est plus *essentiel*, c'est un résultat, un symptôme ; tels les phénomènes spasmodiques de la chorée, qui ne sont plus une névrose, mais un état nerveux, en cours d'une autre maladie, en particulier de la diathèse rhumatismale.

En un mot, il y a une *chorée essentielle*, névrose. et une chorée symptomatique.

En 1863, Senhouses Kirkes cherche à faire revivre l'opinion abandonnée de Bright (1839) pour qui, le rhumatisme étant redevable au cœur de son étiologie, c'était le cœur lui-même, avec ou sans rhumatisme, qu'on devait mettre en cause.

En 1866, H. Roger (1) tout en se ralliant à l'opinion de G. Sée estime qu'il n'est pas assez affirmatif et il crée l'expression chorée rhumato-cardiaque pour indiquer que dans son esprit la chorée vulgaire est presque toujours sinon toujours rhumatismale.

Voici comment s'exprime le docteur Triboulet (2): « On connaît bien le mémoire de H. Roger, et

(1) H. Roger. — Arch. gén. de méd., 1866.

(2) Triboulet. — Du rôle possible de l'infection en chorée. Thèse de Paris 1893.

on sait comment, avec une statistique personnelle imposante de 58 cas, il arrive à montrer de quelle façon éclatante la pathologie du cœur en chorée vient confirmer la théorie rhumatismale. Nous avons déjà dit qu'il avait créé le terme défectueux de *Chorée du cœur*, terme équivoque, qui, modifié, devient: chorée rhumato-cardiaque « rhumatisme articulaire, chorée et maladie du cœur étant bien les trois termes d'une même phrase pathologique. »

Parlant de la pathogénie de certains accidents du rhumatisme chez l'enfant, Roger est plus explicite encore: « La chorée, dit-il, est cliniquement l'accompagnement presque nécessaire du rhumatisme cérébral chez l'enfant, si même elle n'en est pas l'expression symptomatique. Jamais je n'ai vu celui-là sans celle-là. »

Les choses en étaient là quand à son tour, Trousseau entre en scène.

« Il accepte, dit Huet (1), les idées de G. Sée sur la nature rhumatismale de la chorée, mais il fait du mot chorée un terme générique synonyme de tremblements et de mouvements involontaires; ce qui amène de la confusion. Dans le genre chorée, ainsi compris, il fait rentrer notamment outre la chorée vulgaire, pour laquelle il réserve le nom de Danse de Saint-Guy, les diverses chorées

(1) Huet. — De la chorée chronique. Thèse de Paris 1889.

systématiques ou rythmiques, chorée saltatoire, etc., la chorée hystérique et la toux hystérique; les tics douloureux et non douloureux, les spasmes fonctionnels, crampe des écrivains, etc., le tremblement sénile et même la paralysie agitante. »

A cette époque les recherches anatomo-pathologiques provoquèrent d'intéressantes communications au nombre desquelles celles de Jackson (1), de Broodbent (2), et de Tuckwell (3) qui prétendit que la chorée rhumatismale était due à des embolies de l'artère cérébrale postérieure dans son trajet au travers des couches optiques.

« La chorée, dit Charcot (4), a été considérée par plusieurs auteurs comme étant une émanation du rhumatisme articulaire. C'est toujours la grande question de la combinaison de l'arthritisme avec les maladies nerveuses...

« On peut considérer l'arthritisme comme formant un arbre dont les principaux rameaux sont la goutte, le rhumatisme articulaire, certaines formes de migraines, des affections cutanées, etc...

« De l'autre côté, un arbre nerveux comprend la neurasthénie, l'hystérie, l'épilepsie, toutes les

(1) *Britisch medical journal*, 1868.

(2) *Britisch medical journal*, 1868.

(3) *Saint-Bartholomer's. — Hosp. Reporto* 1869.

(4) Charcot. — *Leçons du mardi*, 87-88-89.

catégories de vésanie à forme héréditaire, ou autres, etc...

« Les deux arbres sont voisins, ils communiquent par la racine, et ils ont des relations tellement intimes qu'on peut se demander quelque fois si ce n'est pas le même arbre.

« Si vous avez cette clef, vous comprendrez la plupart des phénomènes qui se passent dans les maladies nerveuses et dont, sans cela, vous ne sauriez vous rendre compte.

Quand vous vous trouvez devant un sujet atteint de névropathie, vous devez le considérer seulement comme un épisode de la maladie...

« A mon avis, poursuit-il, il n'y a pas de chorée méritant d'être appelée rhumatismale dans l'acception rigoureuse du mot; en d'autres termes, je ne crois pas que la chorée puisse jamais être considérée comme un équivalent dans les centres nerveux de l'affection articulaire, ou des affections viscérales de la « fièvre rhumatismale », bien que l'opinion contre laquelle je m'élève est le résultat d'une illusion. La chorée et le rhumatisme articulaire coexistent souvent, soit chez un même sujet, soit dans la famille, cela n'est nullement douteux; mais la coïncidence fréquente, l'alternance même des deux affections ne suffit nullement à montrer qu'elles sont identiques et de même nature; tout au plus

cela peut-il faire penser qu'il y a entre elles une certaine affinité dont il reste à rechercher la raison d'être.

« Or, la coïncidence dont il s'agit, bien que réellement très vulgaire dans le cas de chorée, ne lui appartient certes pas en propre, et il n'est pas, à vrai dire, un seul des membres de la grande famille neuropathologique où cette association-là ne puisse être signalée (hystérie, épilepsie, maladie de Basedon, etc...).

De ce que vous rencontrez l'hystérie à la suite de diverses perturbations (agents provocateurs de l'hystérie, saturnisme, alcoolisme, traumatismes, fièvres graves) (1), en concluez-vous qu'il y ait diverses hystéries ? Il en est de même pour ce qui concerne la chorée que vous appelez chorée rhumatismale. Il est évident que le rhumatisme articulaire joue, dans ce cas, par rapport à la chorée, le même rôle d'agent provocateur que joue la syphilis par rapport à l'ataxie locomotrice progressive. Mais au fond c'est toujours la même maladie qui est, dans un cas, la chorée, et dans l'autre l'ataxie locomotrice, etc... ».

Pour M. Joffroy, les douleurs articulaires qui accompagnent parfois la chorée, ne relèvent pas du rhumatisme, mais du système nerveux ; ce sont des arthropathies spinales. De même les lésions

(1) G. Guinon. — Thèse de Paris 1889.

cardiaques, dont on a fait un trait d'union de la chorée avec le rhumatisme seraient des lésions trophiques.

« La chorée, dit-il, est *une* dans sa symptomatologie, dans sa marche, dans son ensemble, et je n'hésite pas à affirmer qu'elle est *une* dans sa nature ; je dirai donc qu'elle est *toujours* rhumatismale, ou qu'elle ne l'est *jamais*. Eh bien, la chorée n'est jamais rhumatismale ».

M. Comby croit qu'on peut se passer de l'intervention du système nerveux comme de celle du rhumatisme, et il explique les douleurs vagues par la croissance et la plupart des souffles cardiaques par l'anémie concomitante. Il ne nie cependant pas la coïncidence assez fréquente du rhumatisme et des endopéricardites avec la chorée.

Aussi n'hésite-t-il pas à adopter la définition de M. Joffroy, et le terme de « névrose cérébro-spinale d'évolution » appliqué à la chorée de Sydenham n'a rien qui le choque.

J. Simon a exprimé très nettement son opinion en ces termes : « La chorée est presque toujours de nature rhumatismale. Je dis presque, parce que je ne nie pas absolument les chorées d'origine nerveuse, mais je les crois fort rares ».

M. Potain estime qu'il est bien difficile de penser, en face des faits qu'il a observés, que la chorée n'est pas dans un bon nombre de cas, sinon dans tous, une manifestation du rhumatisme.

M. C. de Gassicourt croit qu'on exagère en prétendant que presque toutes les chorées sont rhumatismales, mais que c'est une exagération en sens inverse que de nier l'action du rhumatisme dans un certain nombre de cas.

Pour M. Barié, le rapport pathogénique qui relie la chorée et le rhumatisme est évident.

M. Raymond pense que l'alternance des manifestations choréiques et rhumatismales, dans la majorité des cas, est une preuve que la chorée est très fréquemment rhumatismale.

Enfin l'opinion de M. Chantemesse est que, si certaines manifestations choréiques sont en rapport avec le rhumatisme, il en est d'autres qui en sont tout à fait indépendantes.

Telle est dans ses grandes lignes l'histoire de la chorée vulgaire à laquelle se rattache aussi bien, au point de vue symptomatique, celle des adultes et des vieillards. Tous les auteurs qui s'en sont occupés sont unanimes à reconnaître que la chorée chez le vieillard ne diffère pas essentiellement de la chorée vulgaire, la chorée de Sydenham, et qu'elle n'est, somme toute, que le pendant de celle qu'on observe si communément chez les enfants. Ce qui frappe cependant chez le vieillard, c'est la marche lente et chronique de l'affection, son incurabilité et l'absence de relation entre elle et le rhumatisme ou les affections cardiaques.

Pour être moins nombreuses que celles des enfants, et souvent entachées d'erreur d'interprétation, les observations de chorée chez le vieillard ne sont pas précisément des raretés cliniques. Sauvages, Powel et Maton, Coste, Andral, Graves, Jeffreys, Frank, G. Sée, H. Roger et depuis Meunier (1) et Nicolas (2), dans leur thèse en rapportent des exemples qui forcent la conviction.

Vassitch (3) range la chorée des adultes sous 4 formes : 1^o chorée de la puberté. 2^o chorée hystérique. 3^o celle qui survient après 30 ans et enfin la chorée gravidique et celle des nourrices (*chorea gravidarum*, *chorea lactentium*).

Cette forme de chorée est surtout étudiée par Mosler, Jaccoud, Barnes, Bamberg, Bodo Wenzel, Charpentier etc... et dans les thèses de Hervé et de Gayrard.

D'après le docteur Riche (4) ce serait une affection rare qui débute d'une façon générale, dans les premiers mois de la grossesse et se termine quelques jours après la délivrance : dans

(1) Meunier. — Notes pour servir à l'histoire de la chorée vulgaire chez les vieillards. Thèse de Paris 1879.

(2) Nicolas. — Chorée vulgaire chez le vieillard. Thèse de Nancy 1883.

(3) Vassitch. — Etude sur la chorée des adultes. Thèse de Paris 1893.

(4) Riche. — De la chorée gravidique. — Thèse de Paris 1891.

un certain nombre de cas la guérison se fait spontanément à une époque plus ou moins éloignée de l'accouchement.

On trouverait rarement dans l'étiologie de la chorée gravidique les causes invoquées par la plupart des auteurs, à savoir l'hérédité, l'existence d'une chorée antérieure, la primiparité, la frayeur et les émotions vives, et enfin les relations entre la chorée et le rhumatisme. Aussi l'auteur est-il amené à admettre que la grossesse peut suffire à elle seule à provoquer l'apparition de la chorée et pense qu'on pourrait expliquer cette affection en disant que c'est une névrose réflexe dont le point de départ serait l'excitation du plexus utéro-ovarien.

L'existence de la chorée chronique avait été signalée de longue date par Thilemin (1) puis par G. Sée, Sander, (2) Charcot, en 1889 par Huet dont l'étude très fouillée est un modèle de clarté, un recueil inépuisable d'observations précises et d'une haute valeur démonstrative, enfin une œuvre originale et consciencieuse qui fait le plus grand honneur à son auteur. Nous y reviendrons d'ailleurs dans un instant, car les travaux de ce genre sont trop rares pour qu'on ne les distingue pas au passage.

(1) Thilemin. — *Med. Chir. Berverkingen*. Francfort s. M. 1814.

(2) Sander. — *Archiv. f. Psychiatrie*, Bd II, p. 225.

En 1871, un médecin américain de Long-Island, Huntington, dans une revue qui maintenant appartient aux raretés bibliographiques, attira l'attention du monde médical sur une forme extraordinaire de chorée, qui apparaît chez les adultes et aussi chez les vieillards. Cette variété de l'affection est héréditaire et il y a des familles entières qui en souffrent, ainsi qu'en témoignent les observations de Huntington lui-même, de son père et de son grand'père également médecins.

A noter cette particularité que si une génération d'une telle famille est épargnée, la chorée ne se transmet pas à une descendance indirecte.

La maladie commence comme la chorée ordinaire, se développe peu à peu, atteint également les deux sexes, s'accompagne de désordres psychiques, conduit souvent au suicide et se termine toujours par la mort.

On n'a jusqu'ici signalé aucun cas de guérison.

Ce ne fut que douze ans après que Ewald (1) le premier en Europe, publia deux cas de chorée héréditaire; après cette communication parurent des articles de Cl. King (2), Peretti (3), Zacher (4), et des ouvrages approfondis de Huber de la cli-

(1) Ewald. — Zeitschr f. Klin. Medic. VII, supplément, 1884, p. 51.

(2) Cl. King. — New-York med., J. 1885, L., p. 468.

(3) Peretti. — Berlin. Klin. Woch. 1885, p. 824 et 856.

(4) Zacher. — Neurolog. Centralbl., 15 janvier 1888.

nique de Zurich, et de Hoffmann de la clinique de Erb... Puis vinrent en France les travaux de Charcot qui partagea les vues d'Hoffmann, alors que d'autres auteurs Lannois (1), Lenoir (2), Klippel et Ducelier (3), Déjerine (4), sont d'avis que l'on doit considérer la chorée héréditaire comme une maladie particulière. Citons enfin les revues critiques de Herringham en Angleterre, de Seppili en Italie et une observation de chorée héréditaire publiée par Kormiloff en Russie.

On le voit, un point important de nosographie sépare Lannois de Charcot et Huet. Lannois prétend que la chorée héréditaire doit avoir une place à part dans le groupe des chorées arythmiques; Charcot et Huet ne voient pas dans la chorée héréditaire une maladie à part, autonome, mais la regardent comme une variété de la chorée chronique et c'est pour le triomphe de cette idée que ce dernier concentre surtout les forces de son argumentation.

(1) Lannois. — Revue de médecine, 10 août 1888.

(2) Lenoir. — Etude sur la chorée héréditaire. Thèse de Lyon 1888.

(3) Klippel et Ducelier. — L'encéphale, décembre 1888.

(4) Déjerine. — L'hérédité dans les maladies nerveuses. Thèse agrégation 1886.

II

ÉTIOLOGIE

De l'historique qui précède et de toutes les opinions disparates qui y sont exprimées, ne se dégagent, en somme, que trois théories fondamentales :

Chorée rhumatismale,
Chorée névrose,
Chorée réflexe ;

mais l'accord est loin d'être fait sur les causes productrices de la chorée et la question est encore à son aurore.

Nous nous bornerons donc à signaler les influences causales qui semblent intervenir dans la production de la chorée et à envisager les analogies et les dissemblances étiologiques qui peuvent exister entre la chorée vulgaire et la chorée chronique.

Après ce court exposé, nous parlerons, à titre d'actualité, du rôle étiologique possible de l'infection en chorée.

1^o Hérité.

On ne saurait contester la puissante influence de l'hérédité dans l'étiologie de la chorée, aussi bien d'ailleurs que dans la plupart des maladies nerveuses.

Dans la chorée commune infantile, l'hérédité nerveuse s'observe souvent ; mais il s'agit le plus souvent d'une hérédité de transformation et l'hérédité directe ou similaire y est plus rare.

Les statistiques anglaises, américaines et allemandes, reposant sur des faits nombreux, décèlent ces antécédents nerveux.

« Dans la chorée chronique, dit Huet, nous trouvons l'hérédité nerveuse posséder une influence bien plus marquée encore. Cette influence se manifeste le plus souvent sous la forme similaire, à tel point que plusieurs auteurs ont voulu faire de cette chorée, dans ce cas, une espèce particulière et l'ont désignée sous le nom de chorée héréditaire. Mais s'il est juste de faire ressortir d'une façon spéciale le rôle de l'hérédité dans cette forme de chorée, nous ne croyons pas, cependant, que l'on soit autorisé à en faire pour cela une espèce particulière et à la séparer aussi de la chorée de Sydenham vulgaire avec laquelle elle présente tant d'affinités. Dès le principe, d'ailleurs,

nous rencontrons une première objection. Comment se produira le cas originel de cette chorée héréditaire qui se transmettra ensuite, sous la même forme, à plusieurs générations, et frappera de nombreux membres de la même famille, tandis qu'elle en épargnera quelques autres ainsi que leurs descendants? »

Et puis dans un certain nombre d'observations de chorée chronique, cette hérédité nerveuse fait défaut et n'a pas en réalité ce caractère fatal, inévitable dont certains auteurs se plaisent à la revêtir.

2^o Age.

Tout le monde sait que la chorée de Sydenham atteint surtout les enfants depuis le moment de la deuxième dentition jusqu'à la puberté. Fréquente de 6 à 15 ans, elle devient moins commune de 15 à 20 ans, âge au-dessus duquel on la voit devenir de plus en plus rare.

Il n'en est plus ainsi de la chorée chronique, très exceptionnelle dans l'enfance et rare dans l'adolescence, qui se produit surtout à l'âge adulte et dans la vieillesse. La forme chronique s'observe si peu dans l'enfance que l'on serait peut-être en droit de se demander si les cas signalés ne se rapportent pas à de la chorée à répétition. Aussi est-

il permis de penser que cette rareté de la chorée chronique dans l'enfance tient à une tendance manifeste de cette maladie vers la guérison à cette période de la vie. Est-il, en effet, un praticien qui n'ait fait cette double remarque, à savoir : 1^o que la maladie résiste à peu près à toutes les médications pendant sept à dix semaines environ ; 2^o qu'au bout de ce temps, elle guérit presque toujours, et cela spontanément. D'où le beau rôle du médecin consulté pour un cas de chorée infantile deux mois après le début des accidents ; là où tous ses confrères auront échoué, il est presque sûr d'avance de remporter un beau succès. Mais ce caractère de bénignité disparaît à partir de la puberté, où l'on voit le pronostic s'assombrir.

La moindre fréquence de la chorée chronique aussi bien chez le vieillard que chez l'adulte s'établit par de nombreuses observations ; ce qui ne détruit en rien la tendance de la chorée des vieillards vers la chronicité, car au lieu d'aboutir à la guérison comme chez l'enfant, elle passe très souvent à l'état chronique.

3^o Sexe

Sur ce point les statistiques ayant été simplement opposées aux statistiques, force nous sera d'être bref, et nous nous bornerons à la constata-

tion de la prédominance des filles sur les garçons dans l'enfance, de l'égale prédisposition des deux sexes pour la chorée chronique héréditaire, et, selon Huet, de la plus grande fréquence chez l'homme que chez la femme, de la chorée chronique sans hérédité.

Nous ne reviendrons pas sur ce que nous avons dit de l'influence étiologique de la grossesse, du rhumatisme ni des affections cardiaques ; nous signalerons le rôle des émotions morales du shok nerveux et enfin de certaines maladies infectieuses et débilitantes, ce qui nous amène tout naturellement aux conceptions étiologiques modernes auxquelles nous avons fait allusion plus haut.

L'anatomie pathologique restant jusqu'ici à peu près muette, la bactériologie dont les précieuses découvertes ne se comptent plus, devait inévitablement s'emparer du problème.

Triboulet (1) s'exprime ainsi :

« S'il nous était permis, pour formuler la théorie infectieuse en un exemple concret, de représenter un type schématique de chorée telle que nous la concevons, nous la ferions ainsi :

(a) Enfant (4, 15 ans) entaché d'hérédité nerveuse quelconque ;

(b) présente à un moment donné une infection, même légère, à microbe de médiocre spécificité

(1) Triboulet. — Loc. cit.

(grippe, angine à staphylocoques, embarras gastrique par exemple) ou bien même une infection plus distincte (érysipèle par exemple) ;

(c) soit après guérison de ces premiers désordres, soit à la fin, ou au moment même de leur évolution, se montre plus ou moins complet, l'ensemble symptomatique du rhumatisme polyarticulaire aigu, complété même par une lésion endocardiaque durable ;

(d) Cependant qu'on croit à la guérison de ce dernier syndrome, apparaissent des mouvements anormaux qui, limités au début aux membres supérieurs et à la face, gagnent le reste du corps.

La chorée dure quelques semaines.

(e) tout paraît s'amender, et va se terminer pour le mieux, quand survient une poussée intercurrente fébrile, fièvre dite *sine marteria*, ou maladie nouvelle (rougeole, par exemple), qui remet tout en question, accentue le désordre moteur et ajoute aux mouvements choréiques des désordres parétiques (ceux-ci comme les mouvements peuvent s'amender et guérir avec la défervescence du mouvement fébrile surajouté (dans d'autres cas, au lieu de cette atténuation il y a recrudescence) ;

(f) et, en fin de compte, après diminution plus ou moins progressive, il y a guérison. A moins cependant qu'une brusque exacerbation des phénomènes d'intoxication ne conduise à la terrible complication finale, le rhumatisme cérébral ;

(g) ce qu'il faudrait, en outre, pour compléter le schéma, c'est que chaque poussée fébrile pût s'expliquer matériellement par des constatations microbiennes précises. »

Et plus loin :

« Nous avons signalé la chorée chronique, avec ou sans hérédité, certains tics que Leroux désigne sous le nom de post-choréiques. Ces affections se rattachent-elles à la chorée de Sydenham ? Elles semblent répondre à des lésions durables ; il faudrait invoquer une intoxication allant jusqu'à l'altération cellulaire, définitive. Peut-être aussi y a-t-il dans ces circonstances à faire intervenir une action infectieuse différente (localisations microbiennes faisant inflammation chronique, par exemple) ».

Pour cet auteur, la chorée de Sydenham, par ses symptômes fonctionnels, se fait reconnaître comme une maladie de *toute la substance nerveuse*, mobilité, sensibilité, troubles psychiques.

Dans son cours, on peut voir des symptômes généraux (fièvre avec ou sans manifestations articulaires) ; on peut voir aussi l'endocardite ; pour terminer la chorée, peut apparaître enfin la *complication* dite : rhumatisme cérébral.

Ces diverses manifestations infectieuses font partie, bien qu'accessoirement, du type normal et classique de la chorée ; elles peuvent survenir sans

qu'on doive nécessairement y voir le résultat d'une infection secondaire à l'affection primitive.

Or un trouble nerveux, fonctionnel et dynamique, ne peut par lui-même expliquer des manifestations infectieuses ; il faut donc penser que ces complications sont sous la dépendance d'une infection antérieure : le passé morbide voisin d'un choréique permet, en effet, dans un grand nombre de cas, de retrouver au seuil de la chorée des traces d'infection.

« Cette notion d'une infection antérieure, dit-il, qu'il est d'ailleurs nécessaire d'admettre, permet de comprendre alors, aussi bien les troubles nerveux choréiques comme résultant d'une intoxication à distance que telle lésion effective — l'endocardite — comme résultant d'une affection microbienne directe : supposition que ne vient combattre aucune donnée positive, et que les recherches physiologiques actuelles sur les intoxications nerveuses produites par les poisons microbiens viennent pleinement corroborer. »

M. le docteur Triboulet est parvenu à inoculer la chorée du chien à des chiens, en se servant de cultures obtenues avec du sang d'un chien choréique. Voici comment il a procédé et les résultats qu'il a obtenus :

Après avoir recueilli du sang d'un chien choréique, avec les précautions les plus minutieuses, il

a cultivé ce sang et obtenu des cultures fertiles ; ce sont ces cultures qu'il a inoculées à trois autres chiens.

Le premier, qui était déjà atteint de chorée, n'a pas vu son affection modifiée en ce qui concerne les symptômes choréiques, mais son état général s'est vite aggravé et il est mort très rapidement.

Le second, un très jeune chien, est mort également très vite, avec des troubles trophiques très accusés.

Le troisième enfin vécut plus de six mois et était atteint de chorée saltatoire, analogue à celle qui se développe spontanément chez le chien et dont souffrait l'animal dont le sang a servi aux cultures.

Ce troisième chien a présenté de plus des troubles trophiques des ongles et de la peau et une atrophie musculaire généralisée et très marquée.

Dans cet ordre d'idées, M. Laufenauer soumet à la Société royale des médecins de Budapest la relation de cinq cas de chorée graves qui se sont terminés par la mort.

Partant des révélations de ces autopsies, M. Laufenauer est amené à l'hypothèse suivante : « La chorée de Sydenham est presque toujours associée au rhumatisme articulaire aigu ou à l'endocardite, on peut la considérer comme une maladie microbienne, car les lésions cérébrales diffuses observées ressemblent à des lésions infectieuses.

« Suivant les cas, on peut avoir des accidents mortels ou des accidents remédiables; de même que l'endocardite peut avoir une gravité très variable. »

Sans doute cette interprétation est absolument hypothétique ; il faudrait pour être affirmatif avoir découvert le microbe ; mais le microbe du rhumatisme n'est pas connu, celui de la rage ne l'est pas davantage, ce qui n'empêche pas que leur origine parasitaire soit généralement acceptée.

M. Barkley, rapporte un cas de chorée observé à Johns Hopkins hospital, sur une jeune fille de 27 ans et conclut (bien que son observation manque de toute sanction bactériologique) à l'origine bacillaire de la chorée.

« Une théorie de la chorée qui invoque ces deux éléments : *une infection antérieure, une intoxication nerveuse*, dit M. Triboulet, satisfait tous les détails de l'étude clinique de l'affection, comme à l'analyse physiologique de tous ses symptômes ; ce que ne peut faire aucune des théories proposées jusqu'à ce jour. »

Nous croyons que les arguments qui militent en faveur de l'infection ne permettent actuellement aucune conclusion définitive ; et, comme nous ne voulons faire aucune hypothèse, nous en avons fait l'exposé rapide seulement à titre de document. Peut-être est-ce dans cette voie si féconde que doit être dirigé tout l'effort des recherches ultérieures ;

dans la solution de ce problème est l'avenir de la prophylaxie et d'une thérapeutique vraiment rationnelle.

Il y a assurément dans ce travail des éléments de probabilité en faveur de la nature parasitaire du mal ; mais ce n'est pas là une démonstration sans réplique.

Duchâteau (1) propose de rapporter, au moins provisoirement, la chorée à trois types.

La chorée hystérique.

La chorée infectieuse.

La chorée auto-toxique.

Mais à côté de ces types que de variétés possibles !

C'est ici que les amateurs de divisions et de subdivisions pourraient s'en donner à cœur joie, pour décrire des formes morbides à l'infini, suivant les apparences essentiellement variables de ce véritable protéé.

Nous nous garderons de ce luxe inutile de différenciation objective ; et nous nous bornerons à mentionner quelques variétés indispensables à connaître pour le diagnostic précis de la maladie.

La chorée sénile pourrait, d'après Duchâteau, peut-être aussi à la rigueur rentrer dans la catégorie des chorées auto-toxiques, les émonctoires

(1) Duchâteau. — Essai de pathogénie de la chorée de Sydenham. Thèse de Paris 1893.

devenant à cet âge moins perméables. C'est là une simple vue de l'esprit, mais comme aucune preuve ne vient infirmer la légitimité de cette supposition, elle est parfaitement permise.

En manière de conclusions, Duchâteau pense « que la chorée est la réaction du système nerveux contre l'excitation de substances irritantes, toxiques, contenues dans le sang ou les humeurs, et que ces substances sont, dans la grande majorité des cas, les produits solubles (toxines) sécrétés :

Soit par des microbes divers, soit encore probablement par les cellules animales elles-mêmes (Gauthier).

Que quand le choréique est un prédisposé, la chorée peut être une modalité de l'hystérie.

Les toxines ont probablement une action spéciale sur un point limité du système nerveux, mais il est difficile de préciser.

La chorée n'est donc pas une entité morbide, mais un syndrome clinique. Étiologiquement il y a plusieurs chorées comme il y a plusieurs épilepsies (Féré), comme il y a diverses convulsions, comme il y a des scléroses en plaques de causes variées (M. Marie a vu la sclérose en plaques se développer après la fièvre typhoïde) etc...

La question du terrain domine sa pathogénie. C'est la réaction particulière du système nerveux

d'un organisme en évolution, contre une intoxication.

La chorée de l'âge adulte (chez les femmes enceintes particulièrement) est due à une prédisposition nerveuse et probablement à des troubles dans l'élimination des toxines.

Il s'en faut, certes, que les ténèbres de ce chaos soient actuellement devenues lumière ; mais, tout en réservant la parole à l'avenir, il est indéniable que des progrès véritables ont été réalisés ces derniers temps dans ce département de la neuropathologie.

SYMPTOMATOLOGIE

Sauf quelques points de détails, il y a peu de différence entre le tableau symptomatique de la chorée chronique et celui de la chorée ordinaire.

Nous avons déjà signalé son début habituellement lent et progressif, c'est une sorte de maladie à l'état d'ébauche.

Par exception, son apparition a eu lieu brusquement.

Les premières manifestations de la chorée chronique sont habituellement des troubles moteurs; rarement des désordres psychiques précèdent les mouvements choréiques. Ceux-ci commencent presque toujours par la face, qui est grimaçante, puis les membres supérieurs, qui deviennent maladroits, d'autres fois une démarche titubante et ébrieuse fait attribuer aux malades des habitudes d'intempérance.

Comme dans la chorée vulgaire les mouvements sont involontaires, arythmiques, irréguliers, incessants; le malade s'agite continuellement et

ne peut tenir en place ; « il y a, dit Lannois, une sorte d'instabilité, d'inquiétude musculaire. »

Cependant une plus grande lenteur et une moindre fréquence des mouvements distingue la chorée chronique de celle des enfants.

A la face, les lèvres sont souvent les premières atteintes ; les malades *font la moue* (Lenoir) (1).

Puis apparaissent les grimaces les plus variées et des mouvements de toute sorte dont quelques-uns résultant de l'incoordination motrice de la langue, du pharynx ou du larynx, peuvent apporter une réelle entrave à la mastication, à la déglutition, à la phonation et à la parole, et donner à la physionomie une expression des plus bizarres. La difficulté qu'éprouvent les malades pour ouvrir la bouche, la maintenir ouverte et surtout pour tirer la langue est d'observation journalière.

La voix est nasonnée, et les troubles de la parole peuvent s'accentuer au point de la rendre inintelligible ; mais alors est intervenu un facteur nouveau, la déchéance intellectuelle.

« Il y a, dit Lannois, du côté de la face, une immunité relative que j'ai cru un instant absolue : c'est celle des muscles du globe oculaire. Beaucoup de malades ont des mouvements considérables dans les paupières (surtout dans le releveur)

(1) Lenoir. — Thèse de Lyon 1888. Etude sur la chorée héréditaire.

et les muscles sourciliers, mais les globes oculaires suivent sans difficulté l'objet qu'on déplace devant eux. »

Aux membres supérieurs les mouvements débutent presque toujours par les mains et les doigts, puis les épaules sont tantôt élevées, tantôt projetées en avant ou en arrière, tantôt soulevées simultanément et associent leurs mouvements à ceux de la tête et du cou.

L'apparition des troubles aux membres inférieurs est généralement moins fréquente et plus tardive, bien qu'à cette règle il y ait des exceptions. Ici ce sont les pieds et les orteils qui sont surtout en cause ; flexion, extension, abduction et adduction de la pointe, rotation du pied sur un bord ou sur l'autre, mouvement de pédale etc....

« Au tronc, dit Huet, les mouvements sont souvent aussi prononcés, très variés et très irréguliers. Les malades étendent le tronc en arrière, le fléchissent en avant, l'inclinent sur le côté, lui impriment un mouvement de rotation plus ou moins étendu sur son axe ; parfois la partie supérieure du tronc est plus agitée, d'autres fois c'est la partie inférieure qui remue davantage et le bassin se trouve projeté directement en avant, porté en rotation d'un côté ou de l'autre, etc....

« Le diaphragme aussi prend part fréquemment aux mouvements involontaires de la chorée et

manifeste ses contractions par le soulèvement brusque et irrégulier des côtes inférieures : il en résulte une respiration irrégulière qui, parfois même, s'accompagne de production de bruits respiratoires divers au niveau du larynx, du pharynx et de l'arrière cavité des fosses nasales. »

La chorée chronique s'étend généralement aux deux moitiés du corps avec la même intensité : cependant la prédominance des mouvements d'un côté, surtout à gauche, n'est pas une rareté.

L'écriture devient de plus en plus difficile et présente un caractère tout spécial à la maladie.

Certaines conditions peuvent modifier les mouvements choréiques dans le sens de l'augmentation, de la diminution, voire de la suppression momentanée, car le sommeil seul peut les faire cesser complètement.

Les émotions, les impressions morales augmentent les gesticulations : il en est de même si on regarde le malade ou qu'on l'interroge.

La volonté a une influence marquée sur les mouvements choréiques, puisqu'elle suffit à en amener la cessation passagère. Cette puissante intervention de la volonté jointe à l'hérédité aurait, pour Lannois, la valeur d'un argument décisif en faveur de l'autonomie de cette chorée.

C'est aller un peu loin et nous ne pouvons nous rallier à cette manière de voir que les faits ne

confirment nullement, puisque cette influence de la volonté s'observe aussi bien chez des choréiques chroniques auxquels l'hérédité fait absolument défaut.

« La difficulté de la marche, dit Ch. King, comme les autres manifestations de la maladie, augmente d'année en année. Finalement elle devient si grande qu'il est difficile au patient de marcher sans tomber. Une démarche particulière s'est développée, caractéristique au plus haut point de la maladie, intéressante à étudier, mais difficile à décrire. Le malade fait rapidement trois ou quatre pas, portant ses jambes en avant d'une manière maladroite et particulière, puis s'arrête tout-à-coup. Les genoux sont tendus en arrière, le corps légèrement penché en avant et le patient s'arrête quelques moments dans cette position, pendant que tous les muscles du corps se contractent incessamment et sont en action continue. Il lance alors son corps en avant comme s'il allait tomber sur la face, mais au lieu de tomber il fait un ou deux pas, reprend ensuite son équilibre et peut parcourir une petite distance d'une façon à peu près normale. Mais sa marche devient plus rapide à chaque pas, et finalement après trois ou quatre pas précipités il s'arrête de nouveau soudain, puis repart comme auparavant avec force mouvements involontaires et force gesticulations ».

Les troubles de la sensibilité tiennent peu de place dans l'histoire de la chorée : ainsi tant que persiste l'intégrité mentale, la sensibilité est conservée dans ses différents modes ; la réaction est plus lente dès qu'apparaît la déchéance intellectuelle.

Le goût, l'odorat, l'ouïe, la vue ne traduisent pas de troubles notables. Les muscles, bien qu'amaigris, présentent rarement d'atrophies véritables, aussi la force est-elle assez longtemps conservée, ainsi que l'excitabilité pour les courants galvaniques et faradiques.

Les réflexes tendineux sont plutôt forts, peut-être même exagérés ; mais on n'observe pas de contractures.

Sans entrer dans plus de détails, nous dirons que les fonctions de la vie organique s'exécutent normalement ; mais il est loin d'en être ainsi de l'état mental des choréiques dont les troubles consistent surtout dans un affaiblissement graduel et progressif de la mémoire et de l'intelligence allant parfois jusqu'à la démence. Il est consolant de reconnaître que ces désordres peuvent manquer et que des choréiques, souffrant depuis nombre d'années, ont conservé l'intégrité de leurs facultés.

La plupart sont enclins à la tristesse, recherchent la solitude ; il en est même qui sont hantés

par des idées de suicide. Exceptionnellement ils deviennent irascibles, violents, ont des idées de persécution et des hallucinations.

Voilà rapidement esquissée la physionomie symptomatique de la chorée chronique telle qu'elle se présente dans son ensemble ; chaque choréique imprimant aux manifestations morbides un cachet presque personnel, il nous a paru sans intérêt de spécialiser davantage.

C'est donc intentionnellement que nous passons sous silence diverses variétés de chorée dont l'étude nous entraînerait trop loin et qui n'ont d'ailleurs avec la chorée chronique que des attaches très indirectes.

Telles sont, par exemple, la chorée molle (*limp chorea* des auteurs anglais), la chorée fibrillaire, étudiée les années dernières par le Docteur Morvan (de Lannilis) et dont les travaux sur la paréso-analgésie sont bien connus, enfin les cas hybrides et complexes dans lesquels la chorée s'associe à d'autres états morbides, tels que chorée et hystérie, etc.

Citons pour finir la chorée produite par les ascarides lombricoïdes et la chorée traumatique dont Sexton a communiqué à The Union district Society at Hamilton un cas des plus curieux développé à la suite d'une lésion grave de l'humérus et guéri à la suite de la résection totale de cet os.

Rosenthal a rapporté dans sa thèse (Lyon 1892) des cas de transition où la chorée congénitale revêtait les traits caractéristiques de l'athétose ; aussi ne croit-il pas qu'il y ait lieu de faire une différence de nature entre la chorée et l'athétose congénitales. La chorée chronique congénitale ne lui paraît pas devoir être confondue avec les autres formes de chorée chronique, comme certains auteurs l'ont fait récemment et notamment Schlesinger.

Pour Andry (1) l'athétose double, qui survient à la naissance ou à la toute première enfance, appartient au groupe des diplégies cérébrales infantiles et il fait rentrer dans ce groupe la rigidité spasmodique généralisée et la rigidité paralytique (qui répondent à la maladie de Little et au tabes dorsal spasmodique), l'hémiplégie spasmodique bilatérale, et enfin un certain nombre de cas de chorée congénitale et d'athétose double. Le trait commun de ces affections serait, d'après lui, la naissance avant terme ou l'accouchement laborieux et la lésion commune serait l'arrêt de développement du faisceau pyramidal.

(1) Andry. — Sur l'athétose double et les chorées chroniques de l'enfant, 1892.

IV

DURÉE. — PRONOSTIC.

L'évolution de la chorée chronique nous semble se dégager suffisamment de ce qui précède pour que nous n'ayons pas à revenir sur ce point.

La durée est très longue, puisqu'on peut voir des malades atteints depuis l'âge de 30 à 40 ans ne succomber qu'à 60, 70 et même 80 ans; c'est donc en somme, une maladie qui abrège peu l'existence, sauf dans certains cas où l'alimentation ou la respiration ne s'effectuent que d'une manière insuffisante.

Le pronostic de la chorée chronique est grave, non pas (nous venons de le dire) qu'elle expose à une mort prochaine, mais bien en raison des conditions sociales pénibles, ridicules, misérables parfois qu'elle crée aux malheureux qui en sont atteints.

Et puis la perspective de l'hérédité possible, mais nullement fatale, ajoute encore une ombre au tableau.

La mort est si exceptionnelle dans la chorée de

Sydenham qu'on ne tient guère compte, dans le pronostic, de cette éventualité. M. le docteur Guillaumet (1) montre cependant dans sa thèse que cette rareté n'est peut-être pas telle qu'on l'admet généralement et termine sa consciencieuse étude par les conclusions suivantes, qu'il est bon, croyons-nous de ne pas oublier.

1° La mort dans la chorée de Sydenham est souvent causée par des complications cardiaques.

2° Elle peut être causée par de la chorée elle-même.

3° Le plus souvent la mort peut être prévue, soit par la gravité même de la chorée, soit par des complications survenant dans son cours.

4° Quelquefois la mort arrive subitement dans une chorée peu grave en apparence, et alors qu'aucune complication ne pouvait la faire prévoir.

5° Il y a lieu, pour le pronostic de la chorée de Sydenham, de tenir compte de la mort subite.

(1) Guillemet. — De la mort dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris 1893.

DIAGNOSTIC

Le jour n'étant pas venu de faire appel aux données de la microbiologie pour le diagnostic de la chorée chronique, force nous sera de nous placer exclusivement au point de vue clinique. Le nombre des maladies avec lesquelles elle pourrait être confondue est relativement élevé; aussi pour ne pas donner à cette modeste étude une extension incompatible avec son cadre, nous exposerons simplement ce que, en dehors de toute doctrine, enseigne actuellement l'observation clinique attentive.

(a) Avec les *chorées symptomatiques* et principalement l'*hémichorée*, le diagnostic est parfois de prime abord très-conjectural, mais si l'on réfléchit que les mouvements sont exactement bornés au côté du côté paralysé, qu'ils ont le plus souvent apparu plusieurs mois après le début d'une hémiplégie, bien plus rarement avant celle-ci, que le côté où les mouvements se produisent est en même temps le siège d'une hémianesthésie, que les réflexes tendineux, exagérés du côté de

l'hémichorée, sont à peu près normaux de l'autre côté, qu'enfin les mouvements involontaires sont moins illogiques que dans la chorée chronique, le diagnostic s'éclairera vite à la lueur de ces données.

(b) Avec l'ataxie locomotrice, la confusion ne semble pas longtemps possible.

Chez l'ataxique, il n'y a pas de mouvements involontaires au repos, les réflexes tendineux sont abolis (le réflexe rotulien en particulier), la tonicité est diminuée dans certains muscles qui sont en état de parésie, augmentée dans d'autres dont les contractions ont une violence anormale, ce qui provoque des mouvements incohérents qui dépassent le but ou ne l'atteignent pas. Au début les douleurs fulgurantes, les troubles vésicaux, oculaires etc... appelleront l'attention, l'ataxique a de la peine à garder l'équilibre dans l'obscurité, trébuche lorsqu'on l'invite à s'arrêter brusquement ou à changer de direction, chancelle si on le fait rester debout les yeux fermés et les pieds rapprochés.

Puis sa démarche est caractéristique : la jambe projetée violemment en avant et de côté retombe lourdement sur le sol que le talon frappe avec force. Cette incoordination rend l'ataxique impropre à tout travail manuel, bien que la force musculaire soit pourtant intacte. Chez lui existe,

en plus de l'anesthésie musculaire et articulaire qui lui ôte la disposition de ses jambes, une anesthésie plantaire qui fait qu'il lui semble marcher sur du coton.

En face de ces constatations que l'on ne peut réaliser dans la chorée chronique, le doute est bientôt dissipé.

(c) Avec l'ataxie héréditaire ou maladie de Friedreich.

C'est une maladie héréditaire et familiale de l'enfance et de la puberté; la chorée chronique bien que possible à cette période de la vie, est surtout fréquente chez l'adulte et le vieillard. Les mouvements volontaires produisent l'incoordination; l'intervention de la volonté dans la chorée chronique agit en sens inverse. Dans l'ataxie héréditaire, la main plane au-dessus d'un objet avant de le saisir; rien de semblable dans la chorée chronique. Enfin l'influence de l'occlusion des yeux sur la marche, le signe de Romberg, la parole scandée et traînante, l'abolition du réflexe rotulien et le nystagmus éviteront la confusion de l'ataxie héréditaire et de la chorée chronique.

(d) Avec le paramyoclonus multiplex.

Le simple exposé des caractères principaux de cette affection la différencie nettement de la chorée chronique.

Les malades sont pris brusquement de secousses

musculaires, comparables à celles que donnerait un courant électrique ; mais, au lieu d'être localisées en un point, ces contractions occupent souvent une série des muscles souvent fort éloignés les uns des autres. On ne les observe que très rarement à la face : il est loin d'en être ainsi dans la chorée chronique.

Tantôt, sur un même sujet, ces secousses sont très violentes, presque tétaniformes, tantôt ce n'est qu'un simple tressaillement, puis on peut les voir disparaître pendant quelques heures et revenir ensuite avec une intensité plus ou moins grande. Un fait très remarquable et distinctif, c'est que jamais ces secousses ne se produisent pendant la marche ; au contraire, les excitations périphériques, comme les piqûres, les chocs sur le rachis, le froid, la percussion des tendons déterminent ces contractions, avec tendance à la généralisation.

(e) Avec l'athétose double où l'on remarque des mouvements incessants des doigts et des orteils, quelquefois de la main et du pied, qui se meuvent dans tous les sens, comme avec effort, d'une façon continue, même au repos. A l'inverse de la chorée chronique, la face est rarement atteinte. Le sommeil atténue les mouvements, mais ne les arrête pas complètement ; ils ne sont suspendus par un effort de volonté que dans les cas légers, et seule-

ment pendant quelques secondes. « Mais, dit Huet, ce qui distingue surtout l'athétose double de la chorée chronique, c'est que, dans la première, les mouvements involontaires ne se font pas molleux comme dans la seconde ; au lieu de s'accomplir avec souplesse, ils s'accompagnent de raideur, de rigidité des parties affectées, il y a une contracture plus ou moins prononcée de tous les muscles. »

La marche spasmodique, sur la pointe du pied et les genoux réunis dans l'athétose double n'a rien de commun avec celle de la chorée chronique.

La parole rappelle bien plus celle de la sclérose en plaques que celle de la chorée chronique ; enfin dans l'athétose les malades peuvent tirer la langue facilement et la maintenir hors de la bouche bien qu'elle ne puisse rester immobile dans cette position.

(/) Dans la paralysie agitante, il s'agit d'un tremblement, et non plus de mouvements irréguliers, arythmiques ; le pouce se meut sur les autres doigts qui tremblent d'une seule pièce ; le poignet est successivement fléchi et étendu sur l'avant-bras, qui tremble ainsi que le bras.

Des tremblements semblables se produisent aux membres inférieurs. La tête a des mouvements propres ou communiqués par le tronc : il y a tremblement de la langue, parole saccadée, face immobile, raideur des muscles, crampes doulou-

reuses, sensation de chaleur excessive et besoin continu de déplacement.

(g) Dans la sclérose en plaques, nystagmus, embarras de la parole qui est traînante, scandée, mais moins nasonnée et empâtée que dans la chorée chronique. Tremblements ne se produisant qu'à l'occasion de mouvements voulus et différant de la chorée en ce que la direction générale du mouvement volontaire est conservée.

(h) La chorée de Sydenham atteint surtout les enfants et les adolescents ; la chorée chronique, quoique possible à cet âge, est, avons-nous dit, surtout une maladie des adultes et des vieillards. La chorée vulgaire guérit presque toujours en quelques mois, la chorée chronique jamais. Nous avons signalé l'influence de la volonté dans la chorée chronique, dans la chorée aiguë, les troubles musculaires augmentent à l'occasion des mouvements voulus.

(i) La chorée hystérique avec ses mouvements rythmiques, systématisés, se produisant sous forme d'accès que l'on peut provoquer ou faire cesser par l'excitation ou la compression de points hystérogènes, avec ses stigmates enfin se distingue aisément de la chorée chronique.

(j) La brusquerie, la rapidité, l'instantanéité des mouvements dans la maladie des tics n'ont rien du moelleux de la chorée chronique : le tic se

traduit par la répétition exacte et dans un ordre invariable d'un même mouvement, or, rien de plus changeant et sans ordre que les mouvements de la chorée chronique.

Les tiqueurs, peuvent, il est vrai, comme les choréiques faire intervenir leur volonté pour suspendre un instant leurs mouvements involontaires, mais avec cette nuance importante que les mouvements du tiqueur sont absolument suspendus et que ceux du choréique ne le sont que dans les parties qui entrent en jeu pour réaliser l'action voulue.

La chorée chronique est rare dans l'enfance, la maladie des tics débute surtout à cette période de la vie.

Enfin l'état psychique des tiqueurs et des choréiques chroniques les sépare nettement.

VI

ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

L'anatomie pathologique de la chorée chronique est encore à faire; nous ne pouvons, faute de mieux, que mentionner l'idée régnante qui incline à croire que les altérations anatomiques de la chorée chronique doivent être recherchées dans le cerveau et en particulier dans la substance corticale.

Un point cependant nous paraît absolument acquis au débat, et il n'est pas sans valeur, car il nous permet d'espérer qu'un coin du voile vient d'être soulevé. On localise aujourd'hui la lésion de l'hémichorée au niveau du pied de la couronne rayonnante de Reil, dans la capsule interne, plus exactement même, en avant et en dehors de la partie de cette capsule dont la lésion produit l'hémi-anesthésie. Cette découverte qui semble rattacher pour le moment tous les suffrages fait le plus grand honneur aux pionniers de la première heure qui ont ouvert une voie aux recherches de l'avenir.

M. le docteur Moity (1) pense que chez les choréiques, le cœur peut présenter différents états pathologiques qui n'ont ni la même étiologie, ni le même pronostic, ni le même traitement. Il rapporte ces troubles cardiaques aux quatre causes suivantes : rhumatisme, anémie, chorée elle-même et infection microbienne de l'endocarde.

(1) Moity. — Du cœur dans la chorée de Sydenham. Thèse de Paris 1892.

VII

TRAITEMENT

Nous serons bref, et pour cause, dans l'exposé du traitement de la chorée chronique ; non pas certes que rien ne soit mis en œuvre pour rendre le pronostic moins sévère ; c'est tout le contraire. Comme dans tous les cas, où la médecine est impuissante, les remèdes abondent.

Le chloral, le bromure de potassium, les préparations arsenicales et ferrugineuses, l'antipyrine, le salicylate de soude, l'électricité, l'hydrothérapie, l'exalgine, la suggestion hypnotique à l'état de sommeil et à l'état de veille, les injections de cérébrine, de suc testiculaire se réclament de leur action héroïque ; mais c'est là une illusion que les faits dont nous sommes les spectateurs quotidiens ne nous permettent pas de partager.

Chaque jour voit naître un nouveau traitement qu'on nous représente victorieusement assis sur les ruines de tous les autres ; il n'a comme toujours, hélas ! qu'une heure de célébrité éphémère.

OBSERVATION I

*Lue à la Société des Sciences médicales de Lyon, par
M. Bouzol, interne des hôpitaux (30 septembre
1877).*

Clément Deville, 53 ans, cloutier, entre le 15 juin 1877 dans le service de M. Tripier.

On ne trouve chez ce malade, ni antécédents héréditaires, ni alcoolisme, ni syphilis, ni rhumatisme articulaire. Il dit s'être toujours bien porté et n'avoir jamais eu d'autre affection que celle qu'il présente, et dont il fait remonter le début au mois d'octobre 1876. A cette époque, ses membres inférieurs, sans cause connue, sont devenus brusquement le siège de mouvements désordonnés, involontaires, et en même temps de douleurs pongitives assez vives, se faisant sentir dans toute l'étendue des deux jambes, principalement au niveau des genoux et des mollets. La marche, quoique considérablement gênée, était encore possible jusqu'à ces derniers jours où le malade a été obligé de s'aliter.

Pendant quelque temps, les membres supérieurs, le tronc et la tête ne participèrent pas aux troubles musculaires des membres inférieurs; mais au bout de quelques semaines, ils furent à leur tour agités de mouvements incoordonnés et irréguliers, cessant par intervalles pour reparaitre ensuite.

Tous ces phénomènes sont devenus peu à peu plus pro-

noncés et ont surtout redoublé d'intensité depuis une quinzaine de jours.

Actuellement, le malade étant couché, on constate des mouvements très-désordonnés des membres inférieurs, mouvements de flexion, d'extension, d'adduction et d'abduction ; on le voit se tourner et se retourner dans son lit, cherchant, mais en vain, une position qui lui procure un peu de repos.

Les membres supérieurs sont un peu moins agités que les inférieurs ; ce sont surtout des mouvements de flexion, d'extension, d'adduction, de pronation et de supination qu'on y observe. Les épaules brusquement soulevées, retombent ensuite pour être projetées en avant ou rejetées en arrière. Les désordres musculaires sont d'ailleurs également accusés des deux côtés.

Si l'on engage le patient à faire des mouvements volontaires, on est étonné de les voir exécutés avec assez de précision et de rapidité par les membres supérieurs. Le malade mange très bien son potage, et n'éprouve aucune difficulté pour porter sa cuiller à la bouche ; il saisit facilement la main qu'on lui tend ou un objet qu'on lui présente. A peine surprend-on de temps à autre, quelque légère hésitation ou quelque faible écart dans l'accomplissement de tous ses actes volontaires. Le tronc participe aussi aux troubles de la mobilité ; il est porté tantôt en avant, tantôt en arrière, tantôt à droite ou à gauche.

La tête subit surtout des mouvements d'extension et de flexion. La face est légèrement grimaçante ; par moments elle exprime une vive souffrance. La langue est elle-même agitée de mouvements involontaires ; de temps à autre, elle est projetée hors de la bouche. La parole est embarrassée.

Si l'on fait lever le malade et qu'on lui dise de se tenir debout, en rapprochant les pieds, il perd aussitôt l'équilibre. Lorsqu'on le fait marcher, il va doucement, avec précaution, le corps fortement penché en avant, les membres supérieurs étendus et rejetés en arrière.

La force musculaire est diminuée d'une façon très-appreciable.

La sensibilité est conservée dans tous ses modes. Pas de douleur dorsale, ni en ceinture; pas de céphalalgie, mais seulement des douleurs positives dans toute l'étendue des deux jambes.

Les appareils circulatoire et respiratoire n'offrent rien d'anormal. Toutes les autres fonctions s'exécutent bien.

OBSERVATION II

Empruntée à la thèse du Docteur Nicolas. — Recueillie au service de M. le Professeur agrégé E. Demange. — Chorée sénile essentielle. — Asthme cardiaque. — Légère hypertrophie du cœur.

Marguerite Guerre, veuve Proche, laveuse, 85 ans.
Entrée le 27 nov. 1882.

Antécédents : rhumatisme, alcoolisme, névropathie.

La malade dit avoir été toujours nerveuse, se fâchait, riait ou pleurait facilement. Toujours bien portante, jusqu'à 18 ans; réglée à cet âge, régulièrement; ménopause à 48 ans; jamais de leucorrhée, sueurs abondantes à l'époque de la ménopause. Premier accouchement à 23 ans; fille morte à 16 ans à l'époque de l'établissement de ses règles. — 20 mois après, deuxième accouchement qui s'effectua bien aussi. Fille vivante encore, de tempérament nerveux, sujette à des crises d'étouffements. 14 mois après, garçon encore vivant, en très bonne santé; après deux ans et demi, quatrième accouchement, donnant naissance à une fille devenue folle à l'époque de la ménopause et morte à Maréville (Maison d'aliénés) à 51 ans.

N'a conservé aucun souvenir de ses parents qu'elle a perdus à l'âge de 4 et 6 ans. Sa mère serait morte hydro-pique, et son père aurait été tué dans un accident. Parmi ses petit-enfants, l'un aurait eu des convulsions.

Elle a eu la jaunisse à 51 ans ; à 71 ans, rhumatismes qui la clouèrent au lit pendant trois semaines. En 1870 (72 ans), rhumatismes de l'épaule droite. La malade dit seulement qu'à la suite d'un refroidissement contracté au lavoir, elle eut des frissons et une impossibilité de mouvoir les membres.

Jamais de taches sur le corps, ni de mal de gorge (syphilis).

La malade faisait le métier de laveuse depuis l'âge de trente ans et le continua jusqu'à 80 ans ; habitait toujours un rez-de-chaussée, se nourrissait assez mal, mais absorbait passablement d'eau-de-vie.

Il y a deux ans, la malade a commencé petit à petit à avoir des mouvements désordonnés qui ont d'abord occupé le bras et la jambe du côté droit et se sont étendus ensuite au côté gauche ; la malade n'a jamais eu d'attaque et a toujours pu marcher, mais en risquant de tomber à cause de ses mouvements incohérents.

Jamais de douleurs fulgurantes dans les membres inférieurs, avait souvent des crampes dans les mollets en rentrant du lavoir. Depuis trois mois, elle se plaint d'étouffements, ce qui n'était jamais arrivé même quand elle faisait des efforts ou qu'elle exerçait son métier. Jamais de battements de cœur, jamais d'œdème des jambes, de la paroi abdominale ni de la face. Ne toussait et ne crachait jamais.

Etat actuel. — 30 novembre 1882. Femme de 85 ans ; amaigrissement ordinaire à cet âge.

Système nerveux. — L'intelligence est très nette et très vive ; la malade répond très bien aux questions et la mémoire est bien conservée.

Ce qui frappe d'abord, en examinant, ce sont des mou-

vements désordonnés du bras et de la tête, s'accompagnant d'essoufflements. Ces mouvements disparaissent pendant le sommeil, s'exagèrent quand la malade est assise ou debout, ou quand elle est l'objet de l'attention de quelqu'un.

Le mouvement est rapide, non rythmique, et consiste en une rotation continuelle de la main sur l'avant-bras, de celui-ci sur le bras et du bras sur l'épaule; la main est projetée dans toutes les directions; dans les moments de calme relatif, l'avant-bras reposant sur le lit, la main et l'avant-bras exécutent un mouvement de va et vient dans le sens de l'axe du membre, comme si la malade voulait user ses draps.

Ces mouvements sont surtout marqués du côté droit, mais existent également à gauche, d'une façon très nette. Lorsque l'on commande à la malade de rester tranquille, elle obéit pendant quelques secondes à cet ordre, puis tout reparaît comme auparavant. Si on fait porter un verre à la bouche, la malade le saisit par un mouvement brusque, le porte rapidement à la bouche, mais en déviant un peu jusqu'à ce qu'un mouvement brusque ramène le verre dans la bonne direction. La malade, pour donner un but à son besoin d'agitation, attache à sa chemise un mouchoir qu'elle étire dans tous les sens, ou bien place ses bras sous sa tête pour les croiser ensuite brusquement sur sa poitrine, et ainsi de suite.

Quand on cherche à imprimer soi-même des mouvements aux divers segments du membre supérieur, on constate l'absence de raideur musculaire permanente, mais on sent à tout instant des contractions intermittentes et irrégulières.

La force musculaire donne au dynamomètre : main droite, 15 ; main gauche, 18.

La tête prend part à l'agitation, se porte à droite, à gauche, puis demeure immobile ; alors la malade mord son mouchoir.

En même temps, la respiration est composée d'une série d'inspirations et expirations rapides, au nombre de six à huit, produisant un bruit de soufflet au niveau des lèvres et s'accompagnant quelquefois de bruits laryngiens ; puis survient une période de quelques secondes de repos, puis une nouvelle reprise.

Les traits de la face ne sont pas déviés ; peut-être y a-t-il un léger abaissement de la commissure labiale du côté droit ; la langue est animée de petits mouvements quand la malade la projette hors de la bouche.

Rien d'anormal du côté des yeux, pupilles égales réagissant bien sous l'influence de la lumière ; vision intacte des deux yeux, pas de strabisme ni de diplopie.

L'audition est très nette ; pas d'embarras de la prononciation, mais phrases entrecoupées par la respiration spéciale signalée plus haut.

Les jambes sont le siège de mouvements analogues à ceux du bras ; la malade atteint avec son pied les objets qu'on lui présente, mais avec un peu d'incohérence dans les mouvements.

La marche est titubante et sautillante, et la malade risque à chaque pas de tomber.

Les réflexes tendineux et le réflexe du pied sont abolis ; quand on imprime à la jambe des mouvements de flexion sur la cuisse, la malade se contracte le plus souvent, mais par moments cette flexion s'exécute très facilement.

La sensibilité au tact, à la douleur, à la température est partout conservée ; quand la malade marche, elle sent parfaitement le sol avec la pointe du pied. Les sens spé-

ciaux sont intacts. Sensation de fourmillements dans le bras droit venus petit à petit, sans que la malade puisse préciser leur époque d'apparition.

Céphalalgie frontale peu vive et non continue, habituelle.

Pas de troubles trophiques, pas d'escharres au sacrum ; la malade dort assez bien, mais rêve beaucoup ; pas de cauchemars ; ni urines, ni selles involontaires.

Appareils circulatoire et respiratoire. — La malade a de l'essoufflement ; pas de palpitations, pas d'œdème ni de cyanose.

La respiration présente les caractères déjà décrits. Ni toux, ni expectorations.

Thorax amaigri ; creux sus et sous claviculaires et espaces intercostaux accentués ; le sternum proémine largement en avant. — A la percussion, sonorité exagérée vers les 3^e, 4^e et 5^e espaces en se rapprochant de la ligne médiane ; submatité hépatique au 6^e espace et cessant à 3 travers de doigt au-dessous du rebord costal. — A l'auscultation, respiration sèche, humée ; l'expiration est difficile à percevoir. — La pointe du cœur bat au 5^e espace à un travers de doigt en dehors du mamelon ; choc du cœur faible.

A l'auscultation : à la pointe, 1^{er} bruit éclatant, un peu prolongé ; 2^e bruit peu net ; à la base, 1^{er} bruit prolongé et soufflé. Ces bruits et ce souffle s'entendent au cou sur tout le parcours des carotides, et peuvent tenir à l'athérome de l'aorte au-dessus des valvules. Pouls lent, inégal, irrégulier, peu dépressible ; la radiale est légèrement flexueuse.

En arrière, submatité à partir de l'angle des omoplates jusqu'aux 3 derniers espaces qui donnent de la matité

complète ; l'auscultation est rendue difficile par la façon irrégulière dont respire la malade et par ses mouvements désordonnés. Il semble que le murmure vésiculaire ait disparu ; de temps à autre, on entend des sibilances.

Appareil digestif. — Langue normale ; la malade a des pituites le matin ; pas de douleurs au creux épigastrique, pas de coliques, appétit conservé, va à la selle chaque deux jours, pas de diarrhée.

Résumé. — Chorée sénile, chronique, essentielle, avec retentissement sur le cœur (asthme cardiaque ou chorée cardiaque) ayant amené une légère hypertrophie de cet organe (peut-être due à l'athérôme ; pas de lésions valvulaires ; souffle anémique à la base. Léger emphysème pulmonaire récent ; régurgitations glaireuses et hypertrophie du foie dues à l'alcoolisme.

OBSERVATION III

*Docteur E. Biernacki, aide de clinique du Professeur
Léon Popoff de Varsovie. — Chorée chronique hé-
réditaire.*

Sob..., Félix Schuhmacher, âgé de 48 ans, entra à la clinique le 16 décembre 1889. Le malade est de taille moyenne, maigre et assez débile. Le squelette et les muscles sont normalement développés. Aux deux pieds, des cicatrices, au droit, résultant de l'opération de Chopart et au gauche résultant de celle de Pirogoff. Le malade prend le plus souvent la position sur le dos avec les deux mains sous la tête. Ce qui tout d'abord attire l'attention, ce sont des mouvements constants, non interrompus et incoordonnés dont la tête, le tronc et les extrémités sont atteints. Exagération de ces mouvements quand le malade est sur son lit, ou se tient debout. La tête de Sob..., se meut tantôt à droite, tantôt à gauche, tantôt par devant, tantôt par derrière. A la face, on voit des mouvements semblables à des grimaces : front ridé. La bouche va tantôt à droite, tantôt à gauche, les lèvres sont pressées l'une contre l'autre comme dans une crampe ; quelquefois, elle *fait la moue*. Les yeux ne se meuvent pas involontairement ; le malade peut fixer un objet et maintenir ses pupilles dans une direction donnée. Lorsque la bouche est ouverte, on voit souvent des mouvements vermiformes sur la langue, le long de laquelle courent des contractions muscu-

lares. Mouvements involontaires latéraux de la langue. Le malade peut ouvrir les mains, tirer la langue, mais il ne peut la tenir longtemps dans cette position en raison des contractions involontaires qui ferment les lèvres et retiennent la langue dans la cavité buccale. Sob.... ne peut pas non plus siffler. Les mouvements volontaires de la langue et des muscles de la face sont parfaitement possibles ; cependant un peu inhabiles par suite des contractions involontaires. Enfin, pas d'anomalie de développement, pas d'altérations du nez, des oreilles, des gencives, des lèvres, etc....

Au cou, contours musculaires apparaissant et disparaissant, surtout visibles aux sterno-mastoïdiens à cause des mouvements de la tête. Pas de mouvements involontaire ; de la gorge, pas d'hypertrophie de la glande thyroïde. Mouvements des membres supérieurs semblables à ceux de la tête, très accusés ; la portion supérieure du bras s'éloigne ou se rapproche du thorax, est quelquefois jetée en avant ou en arrière : mouvements de pronation et de supination. Mains fléchies ou étendues : les doigts et surtout le pouce, l'index et l'auriculaire sont dans une agitation continuelle, en flexion, extension, abduction, adduction. Le tronc vacille surtout à droite et à gauche et aussi vers la droite en même temps qu'en avant ou bien vers la gauche et en arrière, ou vice versa. Il se montre aussi des oscillations simultanées en avant et en arrière. On constate, mais moins facilement, des mouvements involontaires des muscles de la paroi abdominale et du dos. Les extrémités inférieures sont moins atteintes par le mal ; les mouvements se localisent dans la cuisse et consistent en abduction et adduction avec rotation ou sans rotation. Peu de mouvements de la jambe et du genou ;

pieds tranquilles. La tête, les extrémités supérieures se meuvent beaucoup plus lentement et plus rarement. Les mouvements sont arythmiques, irréguliers et sans direction précise. On peut dire qu'aucune agitation ne ressemble à une autre, car elles sont exécutées d'une manière différente. L'amplitude du mouvement est peu considérable, ainsi l'avant-bras ne s'approche pas du bras à angle droit. Les excitations psychiques augmentent les agitations involontaires, ce qui se remarquait lorsque le malade était en colère. Les mouvements volontaires diminuent les involontaires qui deviennent plus faibles, mais ne disparaissent pas complètement. Cependant Sob.... peut porter un verre d'eau à sa bouche sans le renverser et il n'éparpille pas sa nourriture en mangeant, etc....

Dans le sommeil, les mouvements cessent complètement.

Sob.... peut bien exécuter tous les mouvements actifs, bien qu'inhabilement : dans aucune articulation, ils ne sont bornés.

Les mouvements passifs sont aussi tous possibles et sans opposition : nulle part rigidité et contraction permanente. La marche n'a pu être examinée parce qu'elle était déjà en soi anormale par suite des opérations : autant qu'on en pouvait juger, elle ressemblait à celle d'un homme ivre.

Le langage est difficile, monotone, un peu lent, assez semblable au bégaiement, cependant Sob.... s'exprime d'une manière intelligible ; sa parole n'est ni scandée ni hésitante.

Relativement à la sphère motrice ; pas de paralysie. La force musculaire est normalement développée ; au dynamomètre la main droite donne 75 et la gauche 70, ce qui

pour un homme petit et maigre est suffisant. Les muscles ne sont ni atrophiés ni hypertrophiés ; les éminences thénar et hypothénar, ainsi que le deltoïde sont bien développés et normaux.

L'enquête électrique n'a rien révélé d'anormal, pas plus du côté du système nerveux que du système musculaire. La susceptibilité réflexe des muscles est élevée d'une manière frappante. La sensibilité au toucher, à la chaleur, etc... est normale et il n'existe sur le trajet des nerfs aucun point douloureux ni aucun point dont la pression puisse augmenter les mouvements involontaires. La sensibilité douloureuse contre le courant galvanique est un peu élevée, car de faibles courants provoquent les plaintes du malade.

Les réflexes tendineux sont très élevés (rotulien, biceps, triceps). Celui du pied n'a pu être inspecté à cause de l'infirmité décrite ci-dessus. Ceux de la tête sont semblables des deux côtés. Les organes des sens sont tout à fait normaux. Le facies est bon, les deux pupilles semblables réagissent également et dans l'accommodation on ne constate aucune diminution du champ visuel. Le malade reconnaît bien les couleurs.

Les sens de l'ouïe et de l'odorat sont semblables des deux côtés. L'examen de la poitrine et du ventre n'a rien montré d'extraordinaire. Respiration régulière, battements du cœur purs et nets, foie et rate normaux. Le malade n'a pas de céphalalgie et sur le trajet de la colonne vertébrale, on ne remarque ni douleurs spontanées ni provoquées par la pression. La digestion est régulière et l'appétit est bon : la sécrétion de l'urine sans obstacle, appétit sexuel normal, ni spermatorrhée, ni pollutions, ni érections anormales.

Les mouvements involontaires existent depuis cinq ans. La maladie commença sans aucune cause, ni psychique ni physique. Les troubles prirent naissance d'abord à la face, surtout aux lèvres, ensuite elles s'étendirent aux extrémités supérieures et au tronc. Le langage fut alourdi, empâté presque au début et la difficulté augmenta. Pendant 5 ans, il ne fut soumis à aucun traitement médical, car les mouvements ne l'empêchaient pas de travailler et aucun des troubles que nous relevons dans l'état actuel n'avait paru auparavant. Il était toujours bien portant et dans son enfance ne souffrit d'aucun mouvement semblable. Il nie l'onanisme, la syphilis et les abus in Baccho et venere. Il naquit à la campagne et ne vécut jamais dans la pauvreté. En 1865, Sob... entra au service militaire ; à son retour, il se maria en 1873 et demeura à Varsovie où il s'occupa du métier de cordonnier : il eut deux enfants qui moururent jeunes. Pendant la guerre d'Orient, Sob... fut appelé une deuxième fois au service militaire, et dans la campagne il eut les doigts de pieds gelés, ce qui nécessita les opérations dont nous avons parlé plus haut. A son retour, il demeura à Varsovie. Le père est mort il y a deux ans d'hydropisie et la mère pendant que Sob... était en campagne.

La mère souffrait des mêmes mouvements ; ceux-ci se développèrent sans cause dans sa 40^e année et Sob... vit cette maladie pendant bien des années. Chez sa mère, les troubles de la langue étaient plus considérables que chez lui, de sorte qu'on ne pouvait comprendre la mère. D'après les renseignements, il n'y avait chez la mère aucun trouble psychique et elle ne souffrait d'aucune maladie nerveuse. Le grand-père maternel souffrait de mouvements involontaires à l'âge de 50 ans. Sob... ne sait pas

quand il mourut, ni des suites de quelle maladie. Sob... a quatre sœurs et trois frères, presque tous mariés, qui vivent à la campagne. Il connaît bien toute la famille et assure qu'il n'y a que 3 personnes qui souffrent de mouvements involontaires et que les autres ne sont atteints d'aucune maladie nerveuse. Sob... ne présente aucun trouble psychique, seulement sa mémoire paraît être plus faible. Il ne se rappelle pas bien depuis quelle année et combien d'années il est marié, ni combien d'années il a été en campagne, etc...

Réflexions. — Il y a tout lieu de croire qu'il s'agit ici d'un malade atteint de mouvements choréiques qui ont apparu dans l'âge adulte, même un peu plus âgé (à peu près 43 ans) et qui durent déjà depuis 5 ans.

Dans la famille on peut constater deux cas dans deux générations précédentes de la même maladie. Nous ignorons s'il y en a eu davantage, mais en principe, le plus ou moins grand nombre de cas dans la famille est de peu d'importance, puisque quelques cas certains prouvent la présence de l'hérédité *homologue*. Les symptômes principaux de ce malade correspondent entièrement au type de la chorée héréditaire et d'autres signes de moindre importance la confirment.

OBSERVATION IV

Klippel et Ducelier (l'Encéphale, nov. et déc. 1888, p. 717). Homme de 29 ans. Les premières manifestations choréiques remontent à l'âge de 15 ans. Stigmates intellectuels et physiques de dégénérescence.

Poirs..., Vincent, 29 ans, entré le 21 août 1888, service de M. le professeur Ball, hôpital Laennec.

Le malade donne les renseignements suivants sur ses parents :

Côté paternel : Grand'père paternel, rhumatisant, irritable, mort à 50 ans ; choréique. Père, mort à 45 ans, alcoolique, violentes colères, était choréique depuis l'âge de 35 ans. — 3 oncles paternels, le premier, Joseph, mort à 30 ans, obèse et alcoolique. Tremblements et mouvements convulsifs depuis l'âge de 25 ans. Le deuxième, Victor, mort à 40 ans, fut pris vers 35 ans de tremblements et de secousses musculaires qui l'obligèrent à quitter la gendarmerie. Le troisième, Théophile, mort subitement à 50 ans, alcoolique, présentait des mouvements anormaux comme ses frères.

Côté maternel : Mère, rhumatisante, très nerveuse, morte d'une affection pulmonaire, 2 oncles maternels, tous deux alcooliques. Le premier mort à 50 ans, paralysé. Il a eu deux filles, dont l'une atteinte d'aliénation mentale est morte à 15 ans ; l'autre est encore vivante,

mais perd parfois la raison. Le deuxième oncle est bien portant ainsi que ses enfants. 13 tantes maternelles, dont 9 sont mortes ; 3 sont bien portantes et ne présentent rien de particulier ; la quatrième, âgée de 70 ans, rouait de coups le malade dans sa jeunesse.

Le malade a 3 frères, bien portants, mais tous impressionnables et colériques, et une sœur ; celle-ci avait dans sa jeunesse des accès d'agitation pendant la nuit. Actuellement elle est âgée de 27 ans, est mariée et a 4 enfants. (Le ménage est très agité, le mari alcoolique a passé deux fois aux assises pour voies de fait). La fille aînée, 10 ans, est excessivement nerveuse et colérique.

Les trois autres enfants, 9, 7 et 2 ans ne présentent rien d'anormal.

Grand-Père Choréique.		Mère, très nerveuse.	Un autre oncle maternel alcoolique.	
Père + 45 ans	3 oncles choréiques.	.	1 fille + 15 ans.	Une autre perd aliénée. parfois la raison
3 frères très nerveux.	Vincent, 23 ans choréique.		Sœur très nerveuse.	
			Fille très colérique.	3 enfants sains

Bien portant jusqu'à 15 ans ; paraît cependant avoir eu la scrofule dans son enfance. De bonne heure il s'est fait remarquer par un caractère irritable, très emporté.

A partir de 15 ans il a commencé à avoir des secousses musculaires involontaires ; les jambes ont été prises les premières, puis les épaules et la face, qui, par moments, devenait grimaçante. De plus le malade avait une incontenance d'urine qui ne cessa qu'à 23 ans. Soldat de 21 à 25. Son état de maladie avait été reconnu au régiment mais jugé pas assez grave pour être un cas de réforme. Il a passé un mois à l'infirmerie pour une attaque de rhumatisme articulaire aigu, et a peut-être eu une complication cardiaque dont il ne reste aucun vestige actuellement. A 23 ans, pleurésie gauche. A 24 ans, fièvres intermittentes en Afrique, qui aggravèrent, paraît-il, considérablement sa maladie.

Domestique de 25 jusqu'à 28 ans. Depuis le commencement de 1888 il ne peut plus travailler et est entré dans divers services hospitaliers.

Son intelligence paraît avoir toujours été assez faible quoiqu'il ait fréquenté l'école cinq ans, il n'a pu apprendre que les éléments de la lecture, de l'écriture et du calcul. Il a toujours été d'une humeur querelleuse. Il a eu souvent aussi des hallucinations, se croyant poursuivi par des couleuvres, des lézards ou des gens qui voulaient l'assassiner. Souvent aussi, idées de suicide qui n'ont jamais été suivies de tentative d'exécution. Un jour il s'est fait servir un repas copieux sans pouvoir le payer et a été condamné pour ce fait à quelques jours de prison.

Etat actuel. — Homme de taille moyenne, blond, paraissant robuste et fortement constitué, embonpoint modéré. Face et crâne asymétriques, plus développés à droite. Voûte palatine ogivale. Air fort sournois.

Actuellement la face est calme ; on n'y voit pas de mouvements anormaux, même lorsque le malade parle. Il n'en est pas de même au tronc et aux membres. Ces parties sont soulevées à intervalles rapprochés, par des mouvements brusques, saccadés dont l'amplitude varie à chaque secousse.

Ces mouvements se montrent sur les deux côtés du corps, mais leur force et leur amplitude sont beaucoup plus grandes à droite. Les contractions paraissent se faire toujours dans les mêmes muscles, par suite provoquent des mouvements toujours les mêmes, se succédant toujours dans le même ordre, à intervalles assez rapprochés mais inégaux.

Les contractions ne se montrent pas actuellement à la face, mais elles s'y sont montrées autrefois, au dire du malade ; toutefois elles atteignent les muscles de la

langue qui est dans une agitation presque continuelle. La parole est hésitante, bégayante et saccadée; le mot est long à venir, ce qui impatienté souvent le malade. Les muscles du pharynx sont aussi pris par intervalles; le malade a alors une sensation de constriction ou des mouvements de déglutition difficiles.

La préhension des objets est difficile et fort imparfaite. Lorsqu'on dit au malade de porter à ses lèvres un verre d'eau qu'on lui présente, il finit au bout d'un instant, par arriver au but, mais pour cela le membre supérieur a dû décrire une sorte de ligne brisée dont les différentes étapes se font brusquement, les points d'intersection des deux lignes étant le siège d'un court repos.

La démarche est sautillante et mal assurée, phénomène qui est accentué par l'occlusion des yeux.

Le réflexe rotulien et le réflexe du pied sont sensiblement exagérés surtout du côté droit. La sensibilité paraît normale.

Le malade éprouve une céphalalgie peu intense mais continue. Il dort peu et mal, soit que son sommeil soit troublé par les secousses musculaires, soit que des cauchemars le réveillent à chaque instant. Dans ses rêves il voit toujours des couleuvres qui le poursuivent ou des gens qui l'insultent et veulent le frapper.

Intelligence très médiocre, ce qui ne l'empêche pas d'être très rusé. Mémoire très faible. Son caractère est le même que celui qu'il avait dans sa jeunesse et au régiment; il est sournois, querelleur, batailleur, émotif et impulsif. Son humeur est extrêmement changeante, il critique tout et n'est jamais content. Souvent il quitte les services où il est soigné pour les motifs les plus futiles, où il se fait renvoyer à cause de son caractère insupportable et de son humeur querelleuse.

OBSERVATION V

Empruntée à la thèse de M. Huet. Paris 1889

Homme de 41 ans. — Chorée chronique depuis une année ; causée par une vive frayeur. Arrêt momentané des mouvements choréïques par l'influence de la volonté. Pas d'hérédité similaire.

Le nommé Decl... François, cordonnier, âgé de 41 ans, est entré le 19 juin 1888, service de la clinique des maladies du système nerveux.

Antécédents héréditaires : côté paternel. — Son père, journalier, est mort à 72 ans, à la suite d'un accident ; il était d'une bonne santé et n'a pas eu de maladies nerveuses. Grands parents morts très âgés. Oncles, tantes, etc., pas d'affections nerveuses ni vésaniques.

Côté maternel. — Mère morte à 87 ans, était « asthmaticque » depuis six ans environ. — Grands parents morts à un âge avancé. Oncles et tantes bien portants.

Decl.... était le dixième de douze enfants ; trois sont morts en bas âge, un frère est mort à 54 ans de pneumonie ; une sœur, atteinte de mal de Pott depuis son enfance, est morte à 22 ans de tuberculose pulmonaire, les six autres frères et sœurs survivants, sont bien portants, ils n'ont pas eu de maladies nerveuses et en particulier n'ont pas été atteints de chorée. Decl.... est célibataire ; il n'a pas d'enfants.

Antécédents personnels. -- Le développement paraît

s'être fait normalement pendant l'enfance; pas de convulsions; jamais de chorée. Rougeole à 8 ans. Plusieurs accès de fièvre intermittente de 11 à 13 ans. Depuis qu'il est à Paris, c'est-à-dire depuis l'âge de 14 ans, il n'a jamais eu de maladie sérieuse et c'est l'an dernier qu'il est entré pour la première fois à l'hôpital.

Début. — L'affection actuelle s'est développée rapidement en juin 1887, à la suite d'un accident, dans les circonstances suivantes: il traînait une petite voiture à bras lorsqu'au détour d'une rue sa voiture fut accrochée par un omnibus; lui-même fut poussé de côté et projeté par terre. Il n'eut cependant que quelques contusions sur le côté gauche du corps. Il ne perdit pas connaissance; toutefois il eut très peur et ne put se relever lui-même sur le moment; on fut obligé de le reconduire chez lui en voiture. Il garda alors complètement le lit pendant trois jours; c'est seulement au bout de ce temps qu'en essayant de s'asseoir sur son lit il remarqua une sorte de tremblement ayant déjà les mêmes caractères que les mouvements choréiques actuels. Il entre alors une première fois à la Salpêtrière, le 13 juillet 1887, et y resta jusqu'au 21 janvier 1888. Pendant tout le temps de son séjour il n'a pas cessé d'avoir des gesticulations involontaires semblables à celles qu'il présente aujourd'hui; ces gesticulations n'ont jamais disparu. A sa sortie de la Salpêtrière, il n'a pu reprendre son métier de cordonnier et a dû rentrer bientôt à l'hôpital. Il passa d'abord six semaines à l'hôpital Tenon, puis trois mois à l'hôpital Broussais, et il est rentré alors à la Salpêtrière le 19 juin 1888.

Etat actuel. — Lorsqu'on examine le malade assis sur une chaise, on est frappé de suite par ses gesticulations incessantes. Il est impossible à Decl.... de rester en re-

pos : les membres et les diverses parties du corps sont le siège de mouvements involontaires continuels, n'offrant aucun rythme, aucune coordination bien définie, quoique les mêmes mouvements se représentent habituellement.

Aux épaules, les mouvements consistent surtout dans l'élévation ou la projection en arrière du moignon de l'épaule ; ils sont plus accusés à droite. En même temps, les bras et les coudes se trouvent tantôt serrés contre le tronc, tantôt projetés en avant. Ces mouvements d'ailleurs sont assez lents et peu étendus.

Les avant-bras sont le plus souvent appuyés sur la face antérieure des cuisses et les mains sur leur face interne ; parfois les bras sont croisés incomplètement au-devant de la poitrine, mais ramenés bientôt dans la position précédente.

Les mains ne restent pas un seul instant en repos : tantôt elles sont soulevées, portées en extension sur le poignet, puis bientôt fléchies et appuyées fortement sur les cuisses ; en même temps les doigts rapprochés les uns des autres ou modérément écartés sont tantôt étendus, tantôt fléchis ; souvent le pouce est appuyé contre l'index comme pour serrer quelque chose, ou il roule sur la face externe de ce même doigt comme dans l'acte de rouler une boulette. Tous ces mouvements, lents comme les précédents, sont habituellement plus prononcés à droite.

Fréquemment Decl... porte la main à son gilet, à sa capote, ou au col de sa chemise comme s'il voulait les boutonner ; ces mouvements paraissent avoir surtout comme but de se donner une contenance. Les mouvements involontaires paraissent en effet plus accusés lorsque Decl... se sent observé ; ils existent cependant continuellement en dehors de tout examen.

Les membres inférieurs dans la position assise, sont habituellement écartés; ils participent aussi aux mouvements choréiques quoique à un degré moindre que les membres supérieurs. Tantôt la pointe du pied se soulève, tantôt elle est portée en dedans, tantôt en dehors, ou bien les genoux sont portés dans l'abduction, puis dans l'adduction, où ils sont élevés légèrement, le malade prenant un point d'appui sur la pointe du pied.

Le tronc participe aux mêmes mouvements; souvent le dos est porté en arrière et appuyé contre le dossier de la chaise, ou bien il existe par instants de petits mouvements de torsion dans la ceinture pelvienne.

La tête est inclinée, tantôt vers une épaule, tantôt vers l'autre, en même temps l'épaule se trouve soulevée.

Du côté de la face les sourcils sont fréquemment le siège de mouvements d'élévation. Par intervalles mouvements de clignotement des paupières. Les lèvres sont souvent rapprochées, pincées l'une contre l'autre, les dents fréquemment serrées; par moments les commissures sont attirées tantôt d'un côté, tantôt d'un autre, où les masséters se contractent et leurs reliefs se dessinent sous la peau. La langue est continuellement en mouvement dans la cavité buccale et on entend à chaque instant une sorte de bruit produit par ses mouvements contre le palais. Si on dit à Decl... de tirer la langue il la sort assez difficilement de la bouche, la portant tantôt d'un côté, tantôt de l'autre et s'y reprenant à plusieurs fois; il ne peut la garder longtemps hors de la bouche et, pendant tout ce temps, elle est agitée de petits mouvements continuels dans toutes les directions, puis tout d'un coup elle rentre dans la bouche où elle continue à se mouvoir. Le voile du palais présente peu de mouvements.

Pendant tout ce temps le bruit expira'oire est exagéré par intervalles assez réguliers et s'entend à distance.

La *parole* est lente, trainante et nasonnée; elle nécessite un effort manifeste et les gesticulations deviennent encore plus prononcées à la face et dans les membres.

Dans les *mouvements intentionnels* les gesticulations involontaires diminuent considérablement. Aussi Decl... peut s'habiller et manger seul. Il porte assez facilement son verre rempli de liquide à sa bouche et boit sans trop de peine; il mange seul son potage et renverse peu du contenu de sa cuillère. Cependant, si pendant ces actes, les mouvements involontaires s'arrêtent dans la main qui tient le verre ou la cuillère, les mouvements de totalité de la tête ou les mouvements partiels dans la face augmentent pendant la première partie du mouvement et ne diminuent que lorsque le verre ou la cuillère approchent de la bouche. De même pendant ce temps la main gauche est fortement appuyée sur la table ou sur la cuisse, sinon les mouvements involontaires qu'elle présente augmentent également.

Toutefois les mouvements intentionnels délicats, ceux qui demandent de la précision, l'acte d'écrire par exemple, sont très gênés par des contractions musculaires involontaires et contradictoires. Ainsi il est presque impossible au malade d'écrire, surtout avec la plume; avec le crayon il y réussit plus facilement et peut écrire son nom assez lisiblement quoique les lettres soient tremblées, irrégulières, inégales et s'entremêlent parfois l'une dans l'autre.

Comme dans les actes précédents, si les gesticulations involontaires s'arrêtent dans la main du côté opposé, c'est grâce à un subterfuge, Decl... l'appuyant très énergiquement sur le papier.

Dans la *station debout*, Decl... écarte assez fortement les jambes, néanmoins les membres inférieurs sont le siège de mouvements continuels ; c'est tantôt sur l'un, tantôt sur l'autre que repose le poids du corps, tantôt la pointe du pied est légèrement soulevée et le talon seul reste appuyé sur le sol, tantôt c'est l'inverse.

En même temps, Decl... présente des mouvements continuels dans les membres supérieurs ; ils sont le plus prononcés aux mains ; ils consistent successivement dans l'extension et la flexion des poignets, l'extension, la flexion, l'écartement des doigts, en mouvement de circumduction de la main. Les mouvements d'élévation des épaules continuent et entraînent tout le membre supérieur qui se trouve ainsi élevé le long du corps. Habituellement les bras sont appliqués de chaque côté du corps, parfois cependant ils s'en trouvent écartés, quoique le malade s'efforce de les maintenir contre le tronc, les mouvements involontaires se trouvant moins étendus dans cette position. Si, en effet, on fait écarter les bras, on voit non seulement les mouvements augmenter dans les membres supérieurs mais encore dans les membres inférieurs.

L'occlusion des yeux ne détermine pas de vacillements : pas de signe de Romberg.

Les mouvements de la tête, ceux de la face, les bruits de la langue sont les mêmes dans la station debout que dans la station assise.

Decl... peut *marcher* encore facilement ; ses pas sont réguliers et il suit assez bien la ligne droite, mais on voit qu'il fait effort ; il appuie fortement sur les talons et par instants il oscille un peu d'un côté ou de l'autre. En outre, pendant la marche, les mouvements involontaires sont très accentués dans les bras et dans la tête.

Au lit, les mouvements diminuent, mais ils conservent les mêmes caractères aux jambes, aux bras, à la tête, à la face ; les muscles abdominaux participent aux mouvements involontaires, mais les fonctions du diaphragme paraissent régulières, et les mouvements cessent complètement pour reparaitre au réveil.

Tous les mouvements involontaires que nous venons d'énumérer sont en général assez lents ; leur fréquence est un peu variable suivant les moments, et aussi suivant les régions ; en moyenne, nous avons pu compter par minute : 30 mouvements de la tête, 40 des mains et 15 dans les membres inférieurs. Ils s'accomplissent avec mollesse, sans brusqueries et sans raideurs.

La force musculaire est bien conservée dans les divers segments des membres ; cependant la force qu'il peut développer au dynamomètre est assez faible, c'est ainsi que la pression qu'il peut donner n'est que de 35 kilos pour la main droite, et 30 pour la main gauche.

Les réflexes tendineux sont normaux ; de même les réflexes cutanés.

La sensibilité de la peau est normale pour tous ses modes. La sensibilité spéciale des divers sens est également bien conservée. Le champ visuel n'est pas rétréci ; l'examen d'ailleurs en est assez difficile, à cause des gesticulations involontaires ; il ne peut être fait que pour l'œil droit, l'œil gauche ayant été perdu autrefois par accident. L'état général est bon. Decl... est de taille moyenne, assez bien musclé, sans obésité.

Les diverses fonctions organiques se font normalement ; l'appareil respiratoire et l'appareil digestif sont sains. L'examen du cœur ne révèle aucune lésion : aucun souffle ; le pouls est régulier, sa fréquence est normale.

Rien de particulier du côté des urines et de l'appareil génito-urinaire.

La *mémoire*, au dire du malade, aurait un peu faibli dans les derniers temps ; cependant elle paraît encore assez précise et il donne facilement de lui-même les renseignements sur sa maladie et sur l'état de sa santé antérieure.

L'intelligence ne paraît pas sensiblement atteinte ; il aime la lecture et passe ses journées à lire, mais il s'isole volontiers, fréquente peu les autres malades et reste presque tout le jour assis sur une chaise à côté de son lit.

D'un caractère habituellement doux et tranquille, il devient parfois très irascible et on a dû le renvoyer du service à la suite d'une querelle, pour un motif futile, avec un autre malade, pendant laquelle il s'était laissé aller à des actes de violence.

Il a quitté la Salpêtrière le 3 octobre 1888. Son état ne s'était pas sensiblement modifié, malgré le traitement auquel il a été soumis.

(Electricité et hydrothérapie ; bromure de potassium).

OBSERVATION VI

Clinique de M. le Professeur Spillmann.

Céline B..., 70 ans, née à Metz, habitant Nancy, ménagère, entrée le 21 juillet 1893 à l'hôpital de Nancy.

Habitait Metz jusqu'après la guerre de 1870-71, était ouvrière à la cartoucherie lors de l'explosion ; a eu souvent maille à partir avec les Allemands, qu'elle détestait d'autant plus qu'elle avait deux fils sous les drapeaux.

Mariée, 13 enfants dont 8 morts, 2 de convulsions très jeunes, ne peut dire à quelle maladie ont succombé les autres, à un âge plus avancé.

Mari mort d'une attaque à 64 ans.

Mère morte âgée asthmatique, père mort à 99 ans.

La malade a un caractère vif ; elle est nerveuse, prompte, impressionnable.

Il y a 5 ans, elle est entrée dans le service de M. le Professeur Spillmann, où elle fut traitée pendant un an pour faiblesse, anémie et troubles gastriques. A cette époque, elle remuait déjà la langue dans la bouche d'une façon incoordonnée.

La maladie actuelle a commencé il y a 18 mois par des ennuis, des chagrins. Céline B... vivait à l'hospice Saint-Mathieu, d'une vie oisive qui lui déplaisait : elle s'ennuyait, disait-elle, à mourir. Elle se plaignait des procédés de certaines pensionnaires de l'hospice auxquelles elle reprochait de tenir sur son compte des propos désobligeants et mensongers.

Le début du mal s'est traduit par de la maladresse des mains : la malade prenait difficilement les objets, les laissait tomber ; depuis un an, les mouvements incoordonnés auraient paru dans tous les membres.

Etat actuel :

Malade bien constituée, amaigrie, un peu débilitée.

Apyrexie, pouls régulier, égal, 50.

Ne se plaint d'aucune douleur. Intelligence assez nette, bien que la suite des idées ne soit plus aussi régulière.

Au repos, on constate des mouvements d'abduction, d'adduction de la mâchoire, ouverture et fermeture de la bouche, mouvements qui sont continus et accompagnés de flexion, d'extension et de torsion de la tête soit à droite, soit à gauche.

Rien de particulier dans les yeux. Le front se plisse assez rarement. On constate, aussi de temps à autre, une élévation assez lente des épaules ainsi que des mouvements des bras. Flexion et extension des coudes.

La malade met souvent la main sur sa bouche, puis la replace. Dans les poignets et dans les doigts, on aperçoit peu de mouvements.

Mouvements d'élévation du bassin peu fréquents.

Mouvements dans les jambes, surtout au cou-de-pied.

La respiration est courte, un peu gênée, assez irrégulière.

Quand la malade parle, les mouvements s'exagèrent et après mille contorsions de la bouche et de la tête, après avoir tourné la langue dans la bouche de diverses façons et mis la main sur sa face, elle répond assez lentement, mais distinctement. Elle s'arrête souvent entre les mots pour faire des contorsions et pousser de petits cris inarticulés.

Céline B... peut s'habiller seule, prendre sans trop d'hésitation un verre d'eau placé près d'elle et le porter à sa bouche ; mais en grimaçant de la face. Elle porte le verre à ses lèvres sans verser et au moment où elle boit, on ne constate rien d'anormal.

Etant debout, la malade se tient facilement et l'on ne constate dans les jambes que des contractions musculaires légères, n'arrivant pas à produire de mouvements du corps, mais à déplacer simplement un peu le pied ou fléchir légèrement le genou. Pendant ce temps, les mouvements de la bouche, du cou, et l'élévation des épaules, surtout de la droite, persistent.

La malade ne peut plus écrire. Si on la fait coudre, elle hésite avant de placer l'aiguille, puis l'enfonce dans le tissu d'une main assez assurée. A ce moment, elle lâche l'aiguille avec un mouvement incoordonné et la reprend avec difficulté, parce que, dit-elle, les doigts sont raides, puis brusquement elle tire le fil à 30 centimètres environ.

Sphincters intacts, pas d'œdème des membres inférieurs. Le réflexe patellaire semble conservé, mais il est difficile à rechercher, parce que la position qu'on imprime à la jambe provoque des mouvements ou de la raideur. A l'auscultation du cœur ; le 2^e bruit est éclatant à la base.

Appareil respiratoire : Emphysème pulmonaire.

Système nerveux : La malade dort bien, mais ne s'endort que difficilement.

Nous avons revu cette malade le 14 décembre 1893, à l'asile Saint-Mathieu à Nancy : elle présentait exactement le même tableau clinique qu'à sa sortie de l'hôpital.

OBSERVATION VII

*1892. Deutsche medicin. Wochenschrift. Docteur
Ad. Schmidt-Breslau.*

Une jeune fille de 16 ans, entachée de névropathie, qui avait été très bien portante jusqu'à l'âge de 7 ans, souffre depuis ce temps de mouvements choréiques, qui ont progressivement empiré en intensité et en extension.

Ces mouvements ont ceci de particulier qu'ils sont plus atténués quand la malade a eu un repos prolongé que lorsqu'elle s'est livrée à une occupation nécessitant un effort soit physique soit intellectuel. Mais c'est surtout remarquable qu'ils sont adoucis dans leur intensité à l'occasion d'actes intentionnels ou par une intervention énergique de la volonté; mais ce n'est que pour un court espace de temps.

L'ensemble du système musculaire est développé d'une façon extraordinairement faible. Les fonctions du système nerveux sont intactes, par contre l'état psychique n'est pas tout à fait normal.

La malade produit l'impression d'une niaise et ses facultés intellectuelles sont peu développées.

CONCLUSIONS

Des considérations qui précèdent, il nous paraît rationnel de conclure :

1^o L'existence d'une forme chronique de la chorée se produisant surtout chez l'adulte et le vieillard et quelquefois dans la jeunesse est indéniable.

2^o Cette forme se distingue par sa marche lente et progressive et s'accompagne souvent de l'affaiblissement de la mémoire et des facultés intellectuelles.

3^o L'état actuel de la question ne permet pas de décider si la chorée héréditaire est une maladie autonome ou une simple variété de chorée chronique, il serait prématuré de porter un jugement définitif sur ce point.

4^o Le pronostic est grave, puisqu'on n'a pas jusqu'ici signalé de guérison et que les malades sont dans des conditions sociales désastreuses.

5^o Tous les traitements jusqu'alors mis en œuvre ont été impuissants.

Vu :

Nancy, le 15 janvier 1894.

Le Président de la thèse,

SPILLMANN.

Vu :

et permis d'imprimer,

Nancy, le 15 janvier 1894.

Le Recteur,

A. GASQUEL.

